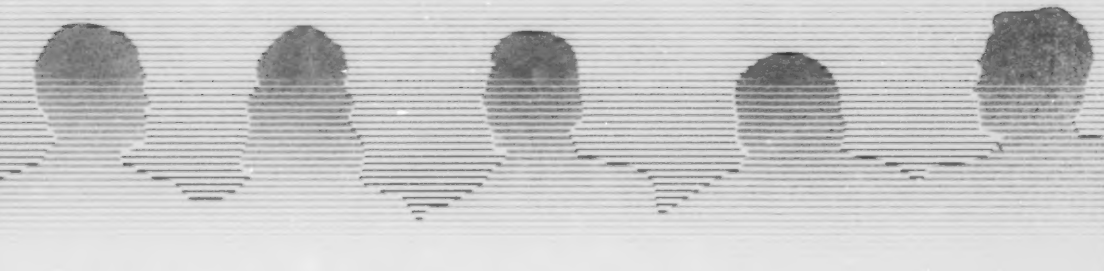
Health and Welfare Canada
Santé et Bien-être social Canada



The EPIDEMIOLOGY of MENTAL RETARDATION

THE EPIDEMIOLOGY OF MENTAL RETARDATION

Report of the Working Group

1988

Published by authority of the
Minister of National Health and Welfare

92-07466/

©Minister of Supply and Services Canada 1988
Cat. No. H39-113/1987E
ISBN 0-662-15794-X

Également disponible en français sous le titre
"Épidémiologie de la déficience intellectuelle"

ACKNOWLEDGEMENTS

This report is based on the work of an expert group comprised of individuals with diverse experience in the fields of mental retardation and epidemiology. The informed and insightful contributions of each member are gratefully acknowledged.

Ms. Jen McLaren, under the direction of Dr. Susan Bryson and supported by the Canadian Association for Community Living, provided a valuable comprehensive document which formed the basis of this report and their assistance is most appreciated. The section on case registration and surveillance was contributed by Dr. Greg Sherman. Dr. Don Zarfas provided Appendix 1, which focusses on behavioural disorders, one of the most prevalent and pressing problems associated with mental retardation today. Mr. Murray Fishbach contributed Appendix 2, which summarizes research related to language disorders of mentally retarded persons.

Mental Health Division staff have been involved with the project throughout most of its existence. Ms. Brenda Stoneham, currently with the Canadian Psychological Association, was responsible for initiating the project and for its early development in cooperation with the Canadian Association for Community Living (formerly the Canadian Association for the Mentally Retarded); Ms. Glynnis Ellerington worked on the project during much of the intermediate stage; Mrs. Jane Molino, working under contract to the Division as a consultant in mental retardation, supported many activities of the Working Group and took major responsibility for compiling and editing the Report; Dr. Valerie Wilmot was responsible for the final stages of the project including publication of the Report.

TABLE OF CONTENTS

Page

1. **Summary** 1

2. **Introduction** 3

3. **Problems of Ascertainment and Classification** 5

   Case Registration and Surveillance 5

4. **Prevalence of Mental Retardation** 7

   Prevalence by Level of Disability 7
   Prevalence by Chronological Age 9
   Prevalence by Sex 9

5. **Etiology of Mental Retardation** 15

   Etiology of Severe Mental Retardation 15

      Prenatal Factors 15
      Perinatal Factors 16
      Postnatal Factors 16
      Additional Observations 16

   Etiology of Mild Mental Retardation 17

      Additional Observations 17

6. **Disorders Associated with Mental Retardation** 23

7. **Appendix 1: Behavioural Disorders and Mental Retardation** 27

8. **Appendix 2: Language Disorders and Mental Retardation** 31

9. **References** 33

WORKING GROUP

Chairman:

Dr. R. Haslam
Hospital for Sick Children
TORONTO, Ontario

Members:

Dr. P.A. Baird
University of British Columbia
VANCOUVER, British Columbia

Dr. S.E. Bryson
Dalhousie University
HALIFAX, Nova Scotia

Mr. M. Fishbach
Child Guidance Clinic of Greater Winnipeg
WINNIPEG, Manitoba

Ms. J. McLaren
Dalhousie University
HALIFAX, Nova Scotia

Dr. S. Marcoux
Université Laval
QUEBEC CITY (Quebec)

Mrs. D. Richler
Canadian Association for Community Living
DOWNSVIEW, Ontario

Dr. C. Rubino
Surrey Place Centre
TORONTO, Ontario

Dr. G. Sherman
Health and Welfare Canada
OTTAWA, Ontario

Dr. B. Wattie
Health and Welfare Canada
OTTAWA, Ontario

Dr. F.M.M. White
Dalhousie University
HALIFAX, Nova Scotia

Dr. D.E. Zarfas
University of Western Ontario
LONDON, Ontario

1. SUMMARY

Based on a review of the literature, the Working Group on the Epidemiology of Mental Retardation concluded that:

Available information on the prevalence of mild to profound mental retardation is fragmentary and does not permit the building of a clear picture of the problem in Canada. Nevertheless, studies surveyed suggest a prevalence of at least 8 per thousand population for all levels of retardation, with about equal rates (4 per thousand) for mild mental retardation (IQ = 50-70) and severe mental retardation (IQ < 50). Provision of services to mentally disabled persons, however, depends not only on their intellectual performance but also on their degree of functional impairment.

Ascertainment of mental retardation is context-specific, in many cases. It tends to occur when the family or external social system places specific demands for achievement on the individual, e.g., when he or she enters the formal school system. The more capable the individual is of meeting demands at each age level, the less likely it is that he or she will be identified as mentally retarded.

Although impairment or deficit in adaptive behaviour is included in commonly accepted definitions of mental retardation, the operational definition used by most researchers is performance on standardized IQ tests. The inclusion of the additional functional dimension would lower the measured incidence of mental retardation, since it would exclude those with low IQ who function appropriately at the time of measurement.

Lack of registries (except in British Columbia) to permit the tracking of individuals through the service delivery and community support systems means that studies of the need for and effectiveness of various services and support systems cannot be properly gauged.

Figures for prevalence rates vary considerably, depending, among other things, on:

- the measuring instrument used
- the measurement categories chosen for inclusion (i.e., the chosen operational definition of mental retardation)
- the age groups under consideration
- the sampling procedures
- cultural expectations
- screening procedures (e.g., prenatal detection and abortion of fetuses with chromosomal abnormalities).

For both mild and severe mental retardation, prevalence rates vary with age and sex, with males consistently overrepresented. Differences in prevalence rates between males and females with mild retardation, in particular, may reflect sex role expectations as well as true biological differences. The fact that males are truly overrepresented in some biologically based cases of retardation - especially those of genetic origin - indicates the need for further study of etiologies by sex.

In a large proportion of cases reported in existing studies of the incidence and prevalence of severe mental retardation, the etiology is unknown. In another large proportion, the imputed etiology may be questioned because more than one possible causal factor is present. It is possible that at least some mental disability is the cumulative or interactive effect of two or more factors. In the case of chromosomal and genetic abnormalities we can be reasonably confident of causality. The most common single cause is Down syndrome. Preventive measures are possible only when causal relationships are better understood.

Comparisons of the incidence of possible causative factors in both persons with severe mental retardation and normal populations are needed to assess the likelihood that the presumed causative factor does indeed produce severe mental retardation. Such comparisons are seldom made.

The role of postnatal events as causes of severe mental retardation is much more speculative, as findings from study to study are less consistent. This is compatible with the theory that cultural factors assume greater and greater importance as a child gets older. Such factors as accidents, severe infections and child battering have been shown in at least one study to be much more prevalent in urban as opposed to rural areas.

The etiology of mild mental disability is even less well understood. In the few studies where an attempt was made to classify causes, about half the cases were of unknown origin. Possible causes identified included neurological disorders (epilepsy, cerebral palsy), non-genetic brain damage, maternal reproductive insufficiency, organic pathologies, trauma and neglect, in addition to chromosomal and genetic abnormalities.

The number and severity of disorders associated with mental retardation increase with increasing severity of the retardation. Speech and language disorders are frequently found when they are included in the assessments; epilepsy is the most common associated disorder. Behavioural problems were found, by some investigators, in about 30 percent of the cases and psychiatric disorders in about 10 percent. Again, further comparisons with comparable "normal" populations are needed to ascertain differences in the prevalence of such associated disorders and evaluate the implications.

Because adequate social functioning is the ultimate expectation for mentally disabled persons, the assessment of social dysfunction and provision of treatment are of vital concern. Emotional instability, neuroses, psychoses, and anti-social behaviours appear to be at least as frequent as among non-retarded persons but are more difficult to diagnose and often go untreated. Aggressive behaviour, self-injury and withdrawal are the most frequent presenting complaints; psychotic disorders occur about as often as in the general population. Upholding the human rights of mentally disabled persons calls for better diagnosis of behavioural disorders and the development of social support systems that respect their individuality and human potential.

The Working Group agreed that:

1. Methods are needed to detect mental retardation at an earlier age.

2. Additional studies are needed to investigate the rates of mental retardation by sex, age and etiology.

3. Further studies of the causes of mild mental retardation are required.

4. Research might profitably identify both the specific nature of language disorders in mental retardation as well as more beneficial therapeutic approaches.

5. Research is needed to investigate the nature and development of behavioural problems associated with mental retardation.

6. Research is needed to develop methods of treatment for behavioural problems in mental retardation.

7. A national system should be created which would record identified cases of mental impairment in order to identify trends in causes and facilitate the planning of treatment programs and other support services.

Note:

After most of the writing of this Report was completed, an important book was published by W.B. Saunders & Co: "Psychiatric Clinics of North America", Psychiatric Perspectives on Mental Retardation, 9, No. 4, December 1986. The reader is referred to this volume which addresses most of the issues covered in this Report, as well as others more directly related to clinical practice.

2. INTRODUCTION

This paper will review recent epidemiological research on mental retardation and will compare and contrast Canadian and non-Canadian data. Studies of the prevalence of mental retardation will be reviewed first, with prevalence presented by degree of retardation, chronological age, and sex. Investigations into the etiologies of both severe and mild retardation and into disorders associated with mental retardation will then be presented. It is hoped that the information outlined in this paper will be of use to both researchers and policy and program planners.

Before one can adequately address the full range of service development issues in the area of mental retardation, certain epidemiological realities must be appreciated. Epidemiology can be defined as the study of the distribution and determinants of disease or disorder with a view to management of the condition: prevention, intervention and control. This study requires, first, the existence of a classification with categories that have meaning in terms of these management goals and, second, the existence of a measuring tool which allows the allocation of individuals into the various categories. For these purposes, it is desirable to measure attributes that are relatively stable since to do otherwise would result in the observation of a seemingly unstable, changeable or undefinable condition and the consequent inability to draw conclusions regarding its distribution or determinants. The measure of mental retardation that best meets the requirements of assessing a relatively stable attribute is the standardized test of I.Q. (see Zigler et al., 1985, and Barnett, 1986) and most of the studies reviewed in this paper are based on its exclusive use. This measure provides categories which can reliably be related to causative factors, thus suggesting avenues for prevention, intervention or control.

However, it is somewhat less clear whether the I.Q. categories have meaning in terms of service development, since services are aimed largely at improving the adaptive functioning of mentally retarded individuals, which refers to the much more fluid and dynamic interaction of the individual with his or her environment. Nevertheless, performance on intelligence tests does give a valid indication of current intellectual capabilities and, as such, is useful, especially in designing educational or training programs which build on these capabilities. It is important to recognize that no single method of classification either has intrinsic superiority or is entirely satisfactory.

Two apparent anomalies in the findings of the studies reviewed in this report, and in other similar studies, have often been pointed out: first, the reported prevalence of severe mental retardation appears to be greatly in excess of that which would be predicted from using I.Q. measures to define severe mental retardation[1]. Second, the reported prevalence of mild mental retardation appears to be significantly below that predicted by the I.Q. definition of mild mental retardation. It may be worthwhile to consider these two findings in greater detail.

It is true that the reported prevalence of severe mental retardation appears to be greatly in excess of that predicted by the I.Q. definition. There are several possible explanations. Penrose (1963), for example, showed that the lower end of the intelligence distribution departs, by necessity, from a strict Gaussian, or "normal", curve because it includes individuals whose mental deficit, as measured by I.Q., is not a natural occurrence but the result of peri- or postnatal neurological and cerebral insult. In addition, other less significant factors can account for the apparent discrepancy

---

1 IQ measures of intellectual performance are expressed in numbers which are statistically related to a "normal", or Gaussian, distribution of scores. These numbers involve calculation of a population average (or mean) and 'standard deviations" from that average. An IQ measure of "100" means that the individual has scored at the population average; a measure of "85" means a score one standard deviation below the mean; a measure of "70" means a score two standard deviations below the mean; while a measure of "55" means a score three standard deviations below the mean. If scores are "normally" distributed, 50% of the population will lie below the mean, 16.4% will lie more than one standard deviation below the mean, 2.3% will lie more than two standard deviations below the mean, while only 0.1% will lie more than three standard deviations below the mean. Thus, if severe mental retardation is defined as an IQ of < 55, one would expect to find 0.1% or one such individual per 1000 population; if mild retardation is defined as an IQ between 55 and 70, one would expect to find 2.3% less 0.1% or 22 such individuals per 1000 population. Departures from these expected frequencies indicate "nonnormality" either in the overall distribution of scores or in the population sample studied. Such "non-normality" can reflect true deviation from "normal", sampling errors, or measurement errors.

between expected and observed prevalences of severe mental retardation as reported in various studies: 1) the fact that severely retarded persons are more often functionally abnormal than mildly retarded individuals and are thus more easily recognizable; 2) the fact that they are frequently institutionalized and form a sometimes disproportionate percentage of retarded persons studied; and 3) the fact that other factors responsible for a poor performance on an intelligence test (for example, hearing disorders) are sometimes not recognized.

It is also true that the possibility of underestimating the prevalence of mild retardation is significant when I.Q. scores are the sole criterion for defining mental retardation. Dingman and Tarjan (1960), who were early epidemiologists in the field of mental retardation, noted that the detection of mild retardation, in particular, tends to be age-dependent. Since mildly retarded individuals frequently do not have a pathological basis for their disability and do not, in many cases, show any impairment of adaptive functioning, the vast majority of mildly retarded preschoolers escape detection until the school years. On the other hand, a great number of these children are, in Dingman and Tarjan's terminology, "socio-culturally" retarded, so that any amelioration during the school years of the educationally and socially deprived conditions in which these children live may result in an improvement in their performance on I.Q. tests. Any epidemiological study estimating the number of mildly retarded children in the population should bear these considerations in mind.

The fact that there is, in some cases, a discrepancy between I.Q. scores and adaptive functioning should alert both epidemiologists and planners to problems surrounding the exclusive use of intelligence tests in identifying the mentally retarded population, especially when the objective is to provide information useful in planning social services primarily addressing deficits in adaptive functioning. Intelligence scores are relatively stable and overlook the more changeable adaptive behaviour. That is not to say, however, that a classification scheme for mental retardation based on performance on intelligence tests is without value. Tests of I.Q. are, on the whole, precise, objective and standard. When used in concert with tests of adaptive functioning, they can be informative because they provide a reliable indication of the intellectual performance that can be expected. This is certainly useful when the long-term objective is to provide services for the special needs of mentally retarded persons.

3. PROBLEMS OF ASCERTAINMENT AND CLASSIFICATION

The provision of service to mentally retarded clients is not simply a matter of assessing their performance on standardized tests of intelligence, but relates at least equally to the degree of functional impairment which they exhibit.

The practicality of adopting a definition of mental retardation which includes adaptive functioning as an indicator is demonstrated when the question of diagnosis is considered. Diagnosis tends to occur at specific periods in the child's development, in particular, at times when the family or external social system places specific demands for achievement upon the individual. A failure to achieve at the anticipated age or to the anticipated level raises concerns which may eventually lead to diagnosis. In general, the more capable the individual is of meeting the demands made at each age level, the less likely he or she is to be identified as mentally retarded.

The commonly accepted definitions of mental retardation[2] do include impairment or deficit in adaptive behaviour as a criterion. Such factors are, however, rarely considered in current research.[3] The operational definition used by most researchers is developmental delay in intellectual functioning (i.e. intelligent quotient <70) and onset before the age of 18 years. The failure to consider level of social functioning may be important if this factor is predictive of potential levels of adult functioning. Data pertaining to level of social adaptation may also be relevant to establishing the types of programs and services which will ultimately benefit most individuals.

CASE REGISTRATION AND SURVEILLANCE

The most desirable basis for research, service delivery and planning policy is accurate, up-to-date, population-based information on the incidence and prevalence of mental retardation. The most cost-effective way to collect such information is with a register.

A registry is an organization for the collection, storage, analysis and interpretation of data on persons who are identified with the condition(s) of interest. A population-based register, or record, is concerned with all diagnoses occurring in a population of well-defined composition and size.

Registries have a number of distinct advantages over the usual data collection strategies; i.e., surveys and ad hoc studies. Both of the latter are characterized by relatively high unit costs and, in the case of ad hoc studies, the real possibility of selection bias and/or lack of representativeness because they are seldom population-based. Non-registry data collection is expensive largely because information is being "purpose collected" i.e., the task is a special one, not routine. In contrast, most registries simply assemble information which is already generated for some other purpose. The major limitation to effective registration is not cost but inadequate documentation due to poor design of records and/or inadequate form completion. The correction of these deficiencies requires some basic planning and tidy record keeping rather than the expenditure of vast sums of money.

Unfortunately, with one exception, Canada has no registry for mental retardation (nor for such conditions as cardiovascular disease, diabetes, or epilepsy). Without registries, knowledge of etiological factors, estimation of the cost/benefit of prevention and treatment, and determination of reasons for regional differences are all, at best, problematic.

The exception to this general lack of knowledge is the British Columbia Health Surveillance Registry (HSR). (See Baird, 1987). The HSR has its beginnings in 1948 when the federal government gave grants to each province intended for further development of health services. British Columbia used part of its grant for a survey to determine the number of children with chronic handicapping diseases. This survey was completed in 1950 and in 1952 the "Crippled Children's Registry" was begun. The Registry ini-

2 DMS III (A.P.A., 1968) and ICD-9 (1978).

3 But see Fishbach and Hull's 1982 Manitoba study for an exception.

tially acted as a referral service for children in need of medical and rehabilitative care. Over the years, the Registry has gone through a number of organizational and name changes and has grown and developed in both size and number of activities. The accumulated data are used extensively for research, planning and teaching within British Columbia as well as in other provinces and countries. Case ascertainment is from many sources; in fact, over 60 referral sources are now in use, including: 1) birth notices; 2) public health units; 3) special treatment centres; 4) voluntary health agencies; 5) private physicians; 6) stillbirth registrations; 7) death registrations; 8) obstetrical discharge summaries; and 9) discharge diagnoses of all hospital admissions. Approximately 15,000 reports are received by the HSR annually, resulting in 7,000-10,000 new cases. HSR files now contain information on well over 150,000 individuals with more than 240,000 disabilities, congenital anomalies and chronic handicapping conditions. Any British Columbia resident who possesses a long term physical, mental and/or emotional problem which is permanently disabling, interferes with education or prevents full and open employment is eligible for registration as is any person with a familial condition or congenital malformation which is not disabling. A person can be registered at any age and follow-up is life-long.

Because of the HSR, British Columbia is the only province in Canada with population-based information by sex, age group and residence, on every disabling condition in the International Classification of Diseases (ICD) including, for example, mental retardation, congenital birth defects, the arthropathies and diabetes.

The only other relevant population-based data sources are limited in scope. None is primarily concerned with mental retardation. Most provinces operate medical genetics counselling services, but the information collected by these units is not extensively used for research and is not pooled across provinces. Eight provinces contribute raw data to the Canadian Congenital Anomalies Surveillance System but the length of follow-up in this program is to the first birthday only; this is sufficient for registering many congenital conditions but not adequate to assess mental development. In any event, birth defect and medical genetics registries deal with only a part of the mentally retarded population, having essentially nothing to do with any post-natal etiologies.

4. PREVALENCE OF MENTAL RETARDATION

PREVALENCE BY LEVEL OF DISABILITY

Firstly, it should be noted that definitions of the levels of mental retardation (i.e. the range of intelligence test scores included in each category) differ across studies. For example, in British Columbia, Baird and Sadnovick (1985) used the ICD-9[4] definition. Because of this, their groups are more severely retarded than those of Fishbach and Hull (1982) in Manitoba and McQueen, Spence, Garner, Pereira, and Winsor (1987a) in the Maritimes, both of whom used the AAMD[5] definition (Grossman, 1973). The range of intelligence test (IQ) scores included in each level of mental retardation according to these two definitions is shown in Table 1. Such differences in definition will obviously yield different distributions among levels. It should also be noted that the few studies which confined themselves to severe mental retardation (SMR) used a criterion of IQ less than 50. The few investigating only mild mental retardation (MMR) employed a criterion of IQ between 50 and 70.

(i.e., mild, moderate, severe, profound). Baroff (1982) makes the case that this practice yields more meaningful prevalence rates.

The prevalence rates found in the Canadian studies (e.g. McDonald, 1973; McQueen et al., 1987a) are similar, with a few exceptions. Fishbach and Hull (1982) found higher rates of mild mental retardation in Manitoba (3.8 per 1,000) than Baird and Sadnovick (1985) did in British Columbia (1.7 per 1,000). This is somewhat unexpected, given that Fishbach and Hull considered social adaptation as well as intelligence test scores in defining 15 percent of their population. Although Baroff (1982) and MacMillan (1977) predict that prevalence rates will drop when multidimensional criteria are used to define mental retardation, the inclusion of "borderline" cases (IQs between 70 and 84) would more than counteract this effect. Perhaps more relevant in this context is that test scores were not available for about 30 percent of individuals who had been identified as being mentally retarded in the Baird and Sadnovick's study. Assuming that some of these were cases of mild retardation, this raises the possibility that the prevalence rates in British Columbia and in Manitoba are more similar than they appear to be.

TABLE 1

AAMD AND ICD-9 DEFINITIONS OF LEVELS OF MENTAL RETARDATION ACCORDING TO IQ SCORES

LEVELS OF MENTAL RETARDATION	AAMD	ICD-9
Mild	55-69	50-69
Moderate	40-54	35-49
Severe	25-39	20-34
Profound	<25	<20

Tables 2, 3, 4 and 5 show the prevalence rates of mental retardation reported in both Canadian and non-Canadian studies. It bears emphasizing that Canadian investigators have been much more inclined than others to examine the prevalence of mental retardation by degree of retardation

4 International Classification of Diseases, Ninth edition.

5 American Association on Mental Deficiency.

Table 5 shows that two Swedish studies (Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981a; and Son Blomquist, Gustavson, & Holmgren, 1981), which focussed specifically on the prevalence of mild mental retardation, found very similar rates to those reported in Manitoba. Moreover, the rates did not differ even though one study (Hagberg et al.), was conducted in an urban area (Gothenberg) and the other (Son Blomquist et al.), in a rural area (Vasterbotten county). The significance of this is underscored by the apparent high ascertainment in Sweden owing to the long-standing social health and welfare system and to a nationwide register of mentally retarded persons.

Note also that the prevalence rates of mild mental retardation found in each of the above studies are far below the 2-3 percent predicted by Dingman and Tarjan (1960). This discrepancy may be due to low levels of ascertainment. However, Hagberg and Kyllerman (1983) suggest that there has been an upward shift in the mean IQ of the population, resulting in only 0.3 percent of the normal distribution falling below 70.

McQueen et al. (1987a) found a higher prevalence of moderate mental retardation in New Brunswick (2.84 per 1,000) than in the other two Maritime Provinces (1.7 per 1,000), although these differences are based on small sample sizes. Other Canadian findings (e.g., 1.1 per 1,000 reported by Baird and Sadnovick, 1985, and 1.84 per 1,000 reported by Fishbach and Hull, 1982) are more similar to the rates found in Nova Scotia and in Prince Edward Island.

The prevalence of severe mental retardation[6] was found to be 0.6 per 1,000 by Baird and Sadnovick (1985), 1.42 by Fishbach and Hull (1982), and 1.19 by McQueen et al. (1987a). The lower rate of Baird and Sadnovick may be due to one or both of two factors previously mentioned (i.e., their population was comparatively more retarded, owing to their use of the ICD-9 definition and IQ was undefined for 30 percent of their cases).

In the case of profound mental retardation, Baird and Sadnovick (1985) report a prevalence rate of 0.5; McQueen et al. (1987a) 0.34; and McDonald (1973) 1.8 per 1,000. McQueen et al.'s relatively low rate of profound mental retardation in the Maritimes (0.34 per 1,000), given the severity of the disorder, is unlikely to reflect underascertainment. It may be due, however, to natural fluctuation of prevalence rates, since only a small section of the population (i.e., 7-10 years old) was studied. The relatively high prevalence of profound mental retardation in Quebec (1.8 per 1,000) isattributed by McDonald (1973) to the use of the Quick Screening Scale (Banham, 1963). This scale gives greater weight to motor skills than other tests and results in identification of a higher proportion of more severely mentally retarded individuals.

In the non-Canadian studies of overall prevalence of mental retardation, only Gillberg, Svenson, Carlstrom, Waldenstrom and Rasmussen (1983) in Sweden gave rates by level of retardation. They found 5.6 per 1,000 for mild retardation (IQ = 50-70) and 3.5 per 1,000 for severe (IQ < 50). The rate for mild retardation is comparatively high. This is particularly remarkable since their study population was restricted to 6-year-olds where high ascertainment is unusual. It may be significant that Gillberg et al. screened their population with a questionnaire completed by kindergarten teachers. The questionnaire included behaviours (e.g., attentional deficits and conduct problems) known to be common in young children (Werry & Quay, 1971). It is possible therefore that immaturity rather than mental retardation accounts for at least some of the identified cases. Another possible reason for their high rate is that population frequencies were extrapolated from data based on less then 70 percent of the estimated population. Such practices have been shown to produce relatively high prevalence rates (d'Anthenaise & Salbreux, 1979).

Table 4 indicates that the prevalence of severe mental retardation (IQ < 50) has been found to range from 2.88 per 1,000 in Sweden (Gustavson, Hagberg, Hagberg & Sars, 1977a) to 4.15 in London, England (Gould, 1976). These figures are similar to both the Canadian findings (e.g. 3.26, Fishbach & Hull, 1982; 3.84, McDonald, 1973) and the 3 to 4 per 1,000 reported in major reviews of prevalence studies (Abramowicz & Richardson, 1975; d'Anthenaise & Salbreux, 1979). It should be noted that the figure of 7.35

6 As defined by AAMD, IQ = 25-39, IQ = 20-34, rather than the more general term of SMR, IQ < 50.

per 1,000 reported by Fryers and MacKay (1970) was for incidence rather than prevalence; still births and deaths of infants presumed to be retarded were included. Despite various methods of ascertainment, the overall prevalence rates are surprisingly comparable across studies. However, inter-county and inter-provincial comparisons carried out by McQueen et al., (1987a) tentatively suggest that such rates may vary across geographical areas and that these variations may be correlated with such factors as population density.

PREVALENCE BY CHRONOLOGICAL AGE

Reports of the prevalence rates of mental retardation by chronological age are included in Tables 2 to 5. The 1.1 to 2.5 per 1,000 reported for children under five years old (e.g., Baird & Sadnovick, 1985; Lundy, 1983) reflects the general underascertainment of this age group.[7] Reported prevalence rates, for the most part, increase with age until about forty years when they decrease to approximately 4 per 1,000 (e.g., Baird & Sadnovick, 1985), Fishbach & Hull, 1982; Lundy, 1983).

Almost all of the studies show that the highest ascertainment occurs between the ages of 10 and 20 years (e.g., Baird & Sadnovick, 1985, and Lundy, 1983, both of whom report prevalence of about 7 per 1,000). An exception to this finding is that of Gould (1976) in London, England, who found no significant difference in prevalence rates in those aged 0-14 years. This study differs from others in two respects: firstly, non-verbal IQ scores were used to define retardation, and secondly, her subject population consisted solely of those receiving special services. It also is possible that she would have found an increase in prevalence if her study had included those older than 14 years.

In spite of some methodological differences, the prevalence rates by age reported by both Canadian and non-Canadian investigators are generally comparable. Two exceptional findings are those of Richardson, Koller, Katz and McLaren (1984) in Britain (Table 3) and Fishbach and Hull (1982) in Manitoba (Table 2). Their prevalence rates are similar to those reported by others for all age groups, except the 5- to 15-year-olds, which are considerably higher (i.e., 12.59, Fishbach & Hull, 1982; 9-14, Richardson et al., 1984). Relevant here is that the Manitoba figures are inflated by the inclusion of a "borderline retarded" category (IQ = 70-85). At the same time, it bears emphasizing that in both studies the higher rates occur only in school-aged children. Such findings appear to reflect what Lundy (1983) terms the six-hour variety of mental retardation. In other words, the disability is to some extent situationally defined.

Studies which investigated prevalence rates of mental retardation by chronological age serve to illustrate that these rates do vary with age. The data also indicate that many individuals are not identified as mentally retarded until they are at least ten years old. Assuming that early intervention is beneficial, future research might focus on the earlier detection of mental retardation.

PREVALENCE BY SEX

Mental retardation is consistently found to be more prevalent in males (see Tables 2-5). For example, Lindsey and Russell (1981) report rates of 5.05 per 1,000 for males versus 3.67 for females, and McDonald (1973) finds 4.3 for males versus 3.38 for females. There also is the suggestion that such differences are more marked at the mild level of retardation than at the severe level. Both Gustavson et al. (1977a) and Baird and Sadnovick (1985) found that the sex ratio in the prevalence of severe mental retardation was not significantly different from that in live births. On the other hand, Baird and Sadnovick did find significantly more males than females at the more mildly retarded levels.

One possible explanation offered for this (e.g., Fishbach and Hull, 1982) is that males are more likely than females to be labelled mentally retarded. Support for this is provided by the work of Singer and Osborn (1970) in Ontario. They found that of the clients referred to mental retardation centres, the males had higher intelligence test scores than did the females.

This difference also increased with age and with social class. The authors suggest that sex differences in admission rates to mental retardation centres are the result of sex-role expectations rather than physiological differences. They also

7 However, see Gould (1976), who reports 4.8 per 1,000 service users, for an exception.

raise the possibility that many females who might benefit from treatment are not identified by the current case finding techniques. Note also in this context that Fishbach and Hull (1982) found that marked differences in rates between the sexes prior to 12 years of age became insignificant after that age. They reason that in adolescence the demands for intellectual competence are strongest for both sexes, resulting in equal sex-prevalence rates. Such variations in rates appear consistent with a sex-role explanation.

Despite this, there is evidence of an over-representation of males in some biologically based mental retardation. Herbst and Miller (1980) calculated the prevalence of X-linked mental retardation to be 1.83 per 1,000 males, and concluded that this could account for the excess of males with non-specific mental retardation. Moreover, some studies (e.g., Son Blomquist et al., 1981, and Gustavson, Hagberg, et al., 1977b) found that the excess of males was more pronounced in mental retardation of genetic origin. Similarly, Wing (1981) has found an excess of males with Down syndrome. On the other hand, Baird (1987) in a study of over 1400 cases found that there is no significant difference between the sexes in the prevalence of Down syndrome but there is an excess of mental retardation of unknown origin among males for all age levels. In order to advance our understanding of such differences, further study of rates by sex, age and etiologies of mental retardation is required.

TABLE 2

PREVALENCE OF MENTAL RETARDATION: CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	POPULATION (n = total pop.)	METHOD OF ASCERTAINMENT (definition)	DEGREE OF RETARDATION				AGE								SEX	
			Mild	Moderate	Severe	Profound	0	5	10	15	20	25	30	40+	M	F
							Prevalence of All Levels of Mental Retardation									
Baird, Sadnovick, 1985 (British Columbia)	born 1952-1966 (n = 741,428)	health surveillance registry, 1981 (ICD-9)	1.7* / 1.7	1.1	2.2 / 0.6	0.5	1.5**	2.6	4.3		7.7		7.2	4.7	6.3**	4.0
Lundy, 1983 (Ontario)	general population of province (n = 8,265,105)	projected from American census and Ontario caseloads (IQ < 70)					2.3	4.7		6.6	7.1	6.8		3.55		
Fishbach & Hull, 1982 (Manitoba)	general population of province (n = 967,042)	multiple agencies (AAMD)	3.8 / 3.8	1.84	3.26 / 1.42		1.19	8.29	12.59			5.52	4.44			
			Prevalence of Severe Mental Retardation													
McQueen, Spence, Garner, Pereira, & Winsor (1987a) (Maritime Provinces)	born 1969-1972 (n = 84,110)	multiple agencies (AAMD)		2.12	3.65 / 1.19	0.34			3.65							
McDonald, 1973 (Quebec)	born 1958; living 1966-69 (n = 141,500)	multiple agencies (IQ <50; IQ <20)		2.04	3.84	1.8			3.8						4.3	4.0

* Per 1,000 of total population studied
** Per 1,000 of population in that age or sex category

TABLE 3

PREVALENCE OF ALL MENTAL RETARDATION: NON-CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	POPULATION (n = total pop.)	METHOD OF ASCERTAINMENT (definition)	DEGREE OF RETARDATION				AGE								SEX	
			Mild	Moderate	Severe	Profound	0	5	10	15	20	25	30	40+	M	F
Richardson, Koller, Katz & McLaren, 1984 (A British City)	born 1951-1955; living in city 1962 (n = 13,842)	multiple agencies (those requiring special services)					2.5**	7	12	14.9	5.9					
Gillberg, Svenson, Carlstrom, Waldenstrom & Rasmussen, 1983 (Gothenburg, Sweden)	born 1971 (n = 3,448)	registered and questionnaire to pre-schools (ICD-9)	5.6*		3.5			9.1								
Lindsey & Russell, 1981 (Cornwall, England)	0-18 years old; alive 1979 (n = 82,500)	multiple agencies (ICD-9)						3.7	4.1	5.3					5.05**	3.67

* Per 1,000 of total population studied
** Per 1,000 of population in that age or sex category

TABLE 4

PREVALENCE OF SEVERE MENTAL RETARDATION: NON-CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	POPULATION (n = total pop.)	METHOD OF ASCERTAINMENT	PREVALENCE OF SMR (IQ < 50)	AGE							SEX	
				0	5	10	15	20	25	30	M	F
Darragh, 1982 (Northern Ireland)	registered MR 1950-1969 (n = 1,270,540)	registered with care services	3.7*								3.9**	3.5
Gustavson, Hagberg Hagberg & Sars, 1977a (Uppsala, Sweden)	born 1959-1970 (n = 37,210)	registered MR	2.88			2.54**	3.28				3.05	2.71
Fryers & MacKay, 1979 (Salford, England)	registered MR 1966-1970 (n = 13,515)	multiple agencies	7.35			4.3	3					
Gustavson, Holmgren, Jonsell & Son Blomquist, 1977 (Vasterbotten, Sweden)	born 1959-1970 (n = 40,871)	registered MR	3.9			3.1	3.4	5.3			4.6	3.2
Gould, 1976 (Camberwell, London, England)	0-14 years old; living in 1970 (n = 34,900)	registered with care services	4.15		4.8	4.4	3.7				5.26	3.06

* Per 1,000 of total population studied
** Per 1,000 of population in that age or sex category

TABLE 5

PREVALENCE OF MILD MENTAL RETARDATION: NON-CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	POPULATION (n = total pop.)	METHOD OF ASCERTAINMENT (definition)	MILD MR (IQ 50 - 70)	AGE							SEX	
				0	5	10	15	20	25	30	M	F
Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981a (Gothenburg, Sweden)	born 1966-1970; Living in 1978 (n = 24,498)	multiple agencies	3.7*			3.7**					4.7**	2.6
Son Blomquist, Gustavson, & Holmgren, 1981 (Vasterbotten, Sweden)	born 1959-1970; alive at 1 year (n = 40,871)	multiple agencies	3.8			4.1	3.1	5.4			4.8	2.7

* Per 1,000 of total population studied
** Per 1,000 of population in that age or sex category

5. ETIOLOGY OF MENTAL RETARDATION

We note from the outset that the etiologies of mental retardation are for the most part inferred. Typically, the data consist of information pertaining to the individual's prenatal, perinatal and postnatal histories, obtained largely from medical records, and, in some studies, from parental interviews. Factors that reliably lead to mental retardation (e.g., chromosomal abnormalities) may be assumed with confidence to be causal. However, the role of many factors (e.g., some pregnancy complications, perinatal hypoxia, or postnatal infections) is more speculative; such factors do not always result in mental retardation, nor is the nature of their relation to mental retardation generally well understood.

A large proportion (i.e., up to 46%) of mentally retarded individuals present with more than one possible causal factor (Gustavson, Hagberg, et al., 1977b; McQueen, Spence, Winsor, Garner, & Pereira, 1987b). In such cases, most authors report only what they consider to be the most likely etiology.[8] Priority tends to be given to prenatal factors (e.g., Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981b; McQueen et al., 1987b; Son Blomquist, et al., 1981). However, it bears emphasizing that decisions about the most likely primary etiology are difficult in up to 11 percent of cases (McQueen, personal communication). Moreover, presumably at least some mental retardation is best understood as either the cumulative or interactive effect of two or more factors.

ETIOLOGY OF SEVERE MENTAL RETARDATION

The findings of Canadian investigations into the etiology of severe mental retardation are presented in Table 6. Note that the criterion generally used to define severe mental retardation is an intelligence test score less than 50.[9] Table 7 shows comparable data from non-Canadian studies.

Some methodological differences across studies should be noted first. Most researchers study a population of mentally retarded individuals either living in, or having been born in a certain geographic location. They also tend to restrict their investigations to those born between particular dates. However, some have studied only those who have been institutionalized (Hunter, Evans, Thompson & Ramsay, 1980; Willard, Gandhour, Ebtinger & Messer, 1982) or those referred to an assessment clinic (Einfeld, 1984). Such data may be biased (e.g., toward more severely disabled individuals), and thus should be interpreted with caution.

Prenatal Factors.

The most common single causal factor found in all studies of severe mental retardation is Down syndrome. In population studies, chromosomal etiologies (the majority of which are Down syndrome) account for a low of about 20 percent (Einfeld, 1984; Fryers & Mackay, 1979; Willard & Gandhour, 1982) to a high of almost 40 percent (Elwood & Darragh, 1981; Gustavson, Hagberg, Hagberg & Sars, 1977b; Gustavson, Holmgren, Jonsell & Son Blomquist, 1977). Canadian estimates (McDonald, 1973; McQueen et al., 1987b) approximate the lower end of this range.[10]

The discrepant rates may reflect any one, or some combination of a number of factors. These include 1) differences in maternal age[11] distributions; 2) the availability of appropriate facilities for identifying chromosomal and genetic disorders; and 3) differential usage of amniocentesis to detect and abort fetuses with chromosomal abnormalities. Perhaps most important, however, is that the higher estimates tend to be associated with studies that have included those from the

8 But see McQueen et al. (1987b) for an exception.

9 But see McQueen et al. (1987b), who define "major mental handicap as I.Q. < 55".

10 But see Hunter et al. (1980), who found 13.5%, which does not reflect an entire population.

11 See Fryers & Mackay (1979) and Hagberg and Kyllerman (1983) for data showing that a decreasing incidence of Down syndrome is positively correlated with decreasing maternal age.

relevant population who have died. It is well documented that severely retarded individuals, particularly those with Down syndrome, are more likely to die in childhood or early adulthood (e.g., Baird & Sadnovick, 1987). Indeed, Herbst and Baird (1983) calculate that only 68 percent of profoundly retarded persons live to age 20. Such data suggest that estimates of 40 rather than 20 percent may more closely approximate the actual frequency of chromosomal and genetic disorders among severely mentally retarded people.

In Canada and elsewhere, prenatal factors other than chromosomal disorders (e.g., single gene disorders, multifactorial causes, environmental effects) are also found to be important in the etiology of severe mental retardation. Most studies have yielded rates of about 20-30 percent of cases (e.g., Gustavson, Hagberg et al., 1977b; McQueen et al., 1987b).[12] Because individual researchers tend to categorize prenatal factors differently, cross-study comparisons are difficult. Despite this, in all investigations, both Canadian and non-Canadian, prenatal etiologies (including chromosomal disorders) were found to be more common than both perinatal and postnatal factors combined.

Perinatal Factors.

In both Canadian and non-Canadian studies, perinatal factors were found consistently to account for about 11 percent of cases of severe mental retardation (e.g., McDonald, 1973; Elwood & Darragh, 1981). The one exception is Willard et al. (1982) who report that 26 percent of cases they studied had experienced perinatal hypoxia. Recall, however, that their institutionalized population may have been biased towards more severely retarded individuals. Otherwise, the consistency in rates is remarkable, particularly given that studies differ in their definitions of the perinatal period (e.g., extending from the 28th week of gestation to the 28th postnatal day or the delivery period and the first week of life).

It also bears noting here that the number and types of prenatal and perinatal events experienced by mentally retarded individuals should be compared to those of both normal children and children with genetically based abnormalities. The prevalence, for example, of bleeding in pregnancy, eclampsia or perinatal hypoxia may be similar to that in the normal population, in which case caution should be exercised in interpreting their causal role. On the other hand, if these factors occur with the same frequency in idiopathic retardation as they do in retardation with a genetic etiology, then it is possible that they occur more as a result of a damaged fetus than a cause of it (see Costeff, Cohen, Webber & Kleckner, 1981). Unfortunately, such comparisons are rarely provided.

Postnatal Factors.

Investigations into the causal role of postnatal factors in severe mental retardation have yielded less consistent findings. Although the range is from 1 to 12.8 percent of those studied, most authors report rates approximating either four percent (e.g., Elwood & Darragh, 1981; McQueen et al., 1987b) or 12 percent (e.g., Einfeld, 1984; Hunter et al., 1980). None of the apparent cross-study differences (e.g., method of population ascertainment, size of population, reliability of data source, availability of disease or trauma prevention measures), either in isolation or in combination, can account for this discrepancy. We can therefore only speculate about the source of variation. One possibility is that in the presence of multiple causal factors, the weight assigned to postnatal events may vary from author to author.

Additional Observations.

As indicated in Tables 6 and 7, the causal origin of much severe mental retardation (i.e., 15-42 percent of cases) remains to be determined. The lowest percentage of unknown etiology is reported by Fryers and MacKay (1979). Note also that they found a relatively high number of neural tube and neurodevelopmental disorders (classified under prenatal multifactorial etiology), presumably because their data more closely reflect incidence rather than prevalence rates: still births as well as deaths of infants and children presumed to be mentally retarded were included. Many infants with neural tube and neurodevelopmental disorders do not survive. Their inclusion, then, increases the percentage of prenatal multifactorial etiologies, and proportionately decreases the percentage of unknown etiology.

---

12 But see Fryer and Mackay (1979) who found 41%, which is discussed further on page 23, under "Additional Observations".

The discrepant reports of unknown etiology may also be attributed to different methods of categorization. To provide an example, individuals with multiple congenital abnormalities are variously categorized as being of prenatal multifactorial origin (e.g., Elwood & Darragh, 1981) or of unknown etiology (e.g., Hunter et al., 1980), depending on the particular theoretical biases and hence the criteria used by different researchers. Moreover, some (e.g., Einfeld, 1984) but not all investigators consider autism and psychosis to be causes of severe mental retardation. It may be noted that the origins of autism and childhood psychosis also remain unclear. Such cases have been reclassified in this paper as being of unknown etiology.

It has been argued (Abramowicz & Richardson, 1975) that the high percentage of severe mental retardation of unknown etiology may reflect the fact that most researchers do not carry out comprehensive metabolic and chromosomal testing. However, recent studies question this assumption. Jaffe, Borochowitz and Dar (1984) found that the main value of laboratory testing is to confirm clinical suspicions; it rarely yields an unexpected diagnosis. Similarly, Hunter et al. (1980) abandoned routine metabolic screening in Manitoba because of a predicted low yield of positive cases. Nonetheless, more detailed documentation of medical histories and the development of more advanced testing techniques may contribute in the future to a better understanding of the etiology of severe mental retardation.

Finally, cross-study comparisons of different geographic regions are difficult because of marked differences in methodology. One notable exception is Hagberg and Kyllerman's (1983) review of Swedish studies in which similar methodologies were employed. Postnatal causes of severe mental retardation were found to be four times more likely in large urban centres than in more rural areas, suggesting that city populations may be at greater risk for accidents, "baby battering" and severe infections. Similarly, McQueen and colleagues (McQueen et al., 1987b) report some inter-county and inter-provincial differences within the Maritimes, although the small number of cases precludes any firm conclusions. Additional comparisons of this kind might be useful in planning appropriate prevention measures for particular geographic regions.

ETIOLOGY OF MILD MENTAL RETARDATION

To the best of our knowledge, there are no Canadian prevalence data and only three non-Canadian studies addressing the etiology of mild mental retardation. The results are presented in Table 8. Note that few cases were identified (a total of 606), and, of these, approximately half were cases diagnosed as of unknown origin.

The main findings are that fewer chromosomal abnormalities and a larger percentage of unknown etiology have been reported for mild than for severe mental retardation. Although prenatal etiologies other than chromosomal problems were also less frequent, of those that were identified, multifactorial causes predominated (i.e., 11-19 percent of cases). Note, however, that such findings may reflect higher ascertainment of individuals with associated disorders[13], particularly given the difficulty of detecting mild mental retardation in the first place.

Two additional findings are noteworthy since they account for a substantial proportion of cases with identified origins. Einfeld (1984) reports that 15 percent of those with mild mental retardation presented with a history of trauma and/or neglect, and Hagberg et al. (1981b) found that 17 percent had experienced perinatal hypoxia. Although provocative, these findings need to be replicated with larger populations.

Additional Observations.

As indicated above, there is a dearth of research into the etiology of mild mental retardation. This may well reflect the general assumption that because the intelligence test scores of those with mild mental retardation fall within the normal IQ distribution (i.e., 2 to 3 percent are affected; Dingman & Tarjan, 1960), the causes are cultural or familial rather than pathological. This widely held view has been challenged by a number of recent findings.

13 See Sackett (1979) for a discussion of Berkson's bias.

To provide some examples, work conducted in Israel (Costeff, Cohen & Wellar, 1983a) has shown that those with mild and severe idiopathic retardation have similar prenatal, perinatal and postnatal histories. Moreover, both differed from a control group with retardation of genetic origin. The most significant factor operative in mild mental retardation was maternal reproductive insufficiency, suggesting a pathological origin. In a further study, Costeff and colleagues (1983b) found that most mild mental retardation was associated with non-genetic brain damage, and that only a minority of cases could be attributed to polygenetic heredity. Other investigators report that at least 14 percent and up to a third show organic pathology (Gillerot & Koulischer, 1984), and that 25 to 30 percent of mild mental retardation is associated with neurological disorders such as epilepsy and cerebral palsy (Hagberg & Kyllerman, 1983; Herbst & Baird, 1983).

In addition, Herbst and Miller's (1980) investigation of all non-specific mental retardation in British Columbia indicates a genetic origin in many males. They estimate the prevalence rate of X-linked retardation to be 1.83 per 1,000 males. Hagberg and colleagues (1981b) further speculate that the fragile-X syndrome might account for 15 to 20 percent of mild mental retardation in males. Taken together, such findings strongly suggest that at least some mild mental retardation has a pathological basis. They also point to the need for further research into the etiology of mild mental retardation.

TABLE 6

ETIOLOGY OF SEVERE MENTAL RETARDATION: CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	SUBJECT Population(n)	METHOD OF ASCERTAINMENT (date)	PRENATAL				PERINATAL			POSTNATAL		UNKNOWN
			Chromosal	Single gene	Multi-factorial	Environ-mental	Infections or other	Hypoxia	Prematurity or low birth weight	Trauma or neglect	Disease or other	
McQueen, Spence, Winsor, Garner & Pereira (1987b) (Maritime Provinces)	7-10 years old; IQ <55 (n=196)	multiple identifying agencies (1980)	24*	5	17	11	3	7			4	29
Hunter, Evans, Thompson & Ramsay, 1980 (Manitoba)	20 years old; institutionalized before 1977; IQ <50 (n=406)	institutions (1975-1978)	13	12	2	5	6	4	3	4	9	42
McDonald, 1973 (Quebec)	born in 1958; IQ <50 (n=507)	multiple identifying agencies (1966-1969)	23	21				7-11	3	1	8-11	30-37

* Percentage of mentally retarded population studied.

TABLE 7

ETIOLOGY OF SEVERE MENTAL RETARDATION: NON-CANADIAN STUDIES[1]

AUTHOR(S), DATE (location)	SUBJECT Population (n)	METHOD OF ASCERTAINMENT (date)	PRENATAL				PERINATAL			POSTNATAL		UNKNOWN
			Chromosal	Single gene	Multi-factorial	Environ-mental	Infections or other	Hypoxia	Prematurity or low birth weight	Trauma or neglect	Disease or other	
Einfeld, 1984 (Sydney, Australia)	0-20 years old; IQ <52 (n=3,208)	assessment clinic (1970-1982)	24*		25		9		3	10	2	27
Willard, Gandhour, Ebtinger & Messer, 1982 (France)	3-17 years old; institutionalized; IQ <50 (n=124)	3 institutions (1981)	21	3	10	6	———	26	———	1		33
Elwood & Darragh, 1981 (Northern Ireland)	born 1955-1976; IQ <50 (n=1,777)	registered mentally retarded (1980)	38	5		1	3	4	5	1	3	40
Fryers & MacKay, 1979 (Salford, England)	registered 1961-1977; IQ <50 (n=401)	multiple agencies (1978)	19		41	1		12		5	7	15
Gustavson, Holmgren, Jonsell & Son Blomquist, 1977, (Sweden)	born 1959-1970; alive at 1 year; IQ <50 (n=161)	board of services for mentally retarded (1975-76)	35		25	8	none	7	1	1		23
Gustavson, Hagberg, Hagberg & Sars, 1977b (Sweden)	born 1959-1970; alive at 1 year; IQ <50 (n=161)	registered mentally retarded (1975-76)	36	7		10	2	8		3		34

* Percentage of mentally retarded population studied.

1 Classifications used by authors did not always conform to those in this table.

TABLE 8

ETIOLOGY OF MILD MENTAL RETARDATION: NON-CANADIAN STUDIES[1]

AUTHOR(S), DATE (location)	SUBJECT Population (n)	METHOD OF ASCERTAINMENT (date)	PRENATAL				PERINATAL			POSTNATAL		UNKNOWN
			Chromosal	Single gene	Multi-factorial	Environ-mental	Infections or other	Hypoxia	Prematurity or low birth weight	Trauma or neglect	Disease or other	
Einfeld, 1984 (Sydney, Australia)	0-20 years old; IQ = 52-67 (n = 940)	assessment clinic (1970-1982)	8*		17	4			4	15	3	49
Son Blomquist, Gustavson & Holmgren, 1981 (Northern Sweden)	born 1959-1970; IQ = 50-69 (n = 171)	registered with board for services for mentally retarded (1975-1979)	8	8	19	8	1	5	1	2	2	45
Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981 (City of Gothenburg, Sweden)	born 1966-1970; IQ = 50-70 (n = 91)	multiple agencies (1978-1979)	4	1	10	8	1	17			2	57

* Percentage of mentally retarded population studied.

1 Classifications used by authors did not always conform to those in this table.

6. DISORDERS ASSOCIATED WITH MENTAL RETARDATION

Canadian and non-Canadian studies of the disorders associated with mental retardation are presented in Tables 9 and 10, respectively. Individual researchers tended to categorize the disorders differently, making cross study comparisons difficult. In addition, some authors investigated a large number of disorders (e.g., Fishbach & Hull, 1982; McQueen et al., 1987a), while others focussed on a few specific disorders (e.g., Jacobson & Janicki, 1983; McDonald, 1973). The studies in Tables 9 and 10 are grouped according to whether they considered disorders associated with all levels of mental retardation, severe mental retardation, or mild mental retardation.

Since the disorders associated with different levels of mental retardation are comparable, they will be discussed together here. Note, however, that the incidence of these disorders does appear to increase with the severity of retardation (see, e.g., Baird and Sadnovick, 1985; Fishbach & Hull, 1982; McQueen et al., 1987a).

All studies found that a large percentage of mentally retarded individuals suffer from additional disorders (e.g., 59 percent, Fishbach & Hull, 1982; 42 percent, Gustavson, Hagberg et al., 1977b). The highest percentage (81 percent) was found by McQueen et al. (1987a). Two possible reasons for this are that their population was severely retarded (IQ <55), and, unlike other studies, speech and language disorders were included and were found to be frequent.

Across all studies, epilepsy was found to be the most common disorder associated with mental retardation. Gustavson, Holmgren et al. (1977) report a high of 36 percent in their severely mentally retarded population, while both Hagberg et al. (1981) and McDonald (1973) found a low of 12 percent in their mildly and severely retarded groups, respectively. Perhaps relevant here is that it is frequently unclear whether petit mal seizures were included and, for that matter, whether they were even diagnosed. Some authors reported neurological disorders other than epilepsy. The highest number of these (9 percent) was found by Fishbach and Hull (1982) and the lowest (1.4 percent) by McQueen et al. (1987a).

Strikingly, the Canadian studies of McQueen et al. (1987a) and Fishbach and Hull (1982) found behavioural problems in 31.7 and 24 percent of their mentally retarded populations, respectively. Each of these studies also revealed a 9 percent rate of diagnosed psychiatric disorders. Some investigators have suggested an even greater incidence: Hagberg et al. (1981), who did not include a separate category of behavioural problems, reported 31 percent of psychiatric disorders. This figure may include behavioural problems, and therefore may not be directly comparable to the findings of the Canadian studies. Nevertheless, it appears that co-morbidity is sufficiently high to give rise to significant burdens to health care and social service systems (refer also to Appendix 1).

Additional disorders found to be commonly associated with mental retardation are cerebral palsy and other motor problems. These were least common in Jacobson and Janicki's (1983) population (10 percent), but they recorded only cerebral palsy. The high of 35 percent was found by Gustavson, Holmgren et al. (1977) in a severely mentally retarded population. It is not clear whether these disorders are as frequent among individuals who are mildly as opposed to severely retarded. Son Blomquist et al. (1981) found 11 percent, and Hagberg et al. (1981b) report 32 percent, both in mildly retarded populations.

The prevalence of associated sensory (i.e., visual and hearing) disorders ranged from a high of 24.9 percent, in the Maritime population of severely retarded individuals studied by McQueen et al. (1987a) to a low of 8 percent in the Swedish study of mild mental retardation by Hagberg et al. (1981b). Interpretation of these data is somewhat difficult since it is not clear what criteria were used to classify the visual or hearing impairments.

As noted earlier, McQueen et al. (1987a) were the only researchers to enumerate speech and language disorders. Out of the 221 severely retarded persons (IQ <55) who consented to being tested, 145, or 66 percent, had such problems. Given the far reaching implications of language disorders for long-term social adjustment, further research might profitably identify both the

specific nature of these disorders as well as the most beneficial therapeutic approaches (refer also to Appendix 2).

TABLE 9

DISORDERS ASSOCIATED WITH MENTAL RETARDATION: CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	SUBJECT Population (n)	METHOD OF ASCERTAINMENT	NEUROLOGICAL DISORDERS		MOTOR DISORDERS		SENSORY DISORDERS		Speech & Language Problems	Behavioural Problems	Psychiatric Disorders
			Epilepsy	Other	Cerebral Palsy	Other	Visual	Hearing			
Disorders Associated with All Levels of Retardation											
Fishbach & Hull, 1982 (Manitoba)	IQ <85 or medically or socially defined (n=6,866)	multiple agencies	15*	9	10	21	9	6		24	9
Disorders Associated with Severe Mental Retardation											
McQueen, Spence, Garner, Pereira & Winsor (1987a) (Maritime Provinces)	born 1969-1972; alive 1980; IQ <55 (n=221)	multiple agencies	23.5	1.4	16.3	4.5	14	10.9	66.1	31.7	9
McDonald, 1973 (Quebec)	born 1958; 1966-1969; IQ <50 (n=507)	living multiple agencies	12		13	7					

* Percentage of mentally retarded population studied.

TABLE 10

DISORDERS ASSOCIATED WITH MENTAL RETARDATION: NON-CANADIAN STUDIES

AUTHOR(S), DATE (location)	SUBJECT Population (n)	METHOD OF ASCERTAINMENT	NEUROLOGICAL DISORDERS		MOTOR DISORDERS		SENSORY DISORDERS		Speech & Language Problems	Behavioural Problems	Psychiatric Disorders
			Epilepsy	Other	Cerebral Palsy	Other	Visual	Hearing			
Disorders Associated with Severe Mental Retardation											
Jacobson & Janicki, 1983 (New York)	developmental delay (n = 41,484)	N.Y. survey 1978-1982	19.9*		10.3						2 (autism)
Gustavson, Holmgren, Jonsell & Blomquist, 1977 (Vasterbotten, Sweden)	born 1959-1970; IQ < 50 (n = 161)	registered MR	36		19	16	10	6			
Disorders Associated with Mild Mental Retardation											
Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981b (Gothenburg, Sweden)	born 1966-1970; IQ = 50-70 (n = 91)	multiple agencies	12	2	9	23	1	7			31
Son Blomquist, Gustavson & Holmgren, 1981 (Vasterbotten, Sweden)	born 1959-1970; IQ = 50-70 (n = 171)	multiple agencies	18		7	4	9	2			
Gustavson, Hagberg, Hagberg, & Sars, 1977b (Uppsala, Sweden)	born 1959-1970; IQ = 50-70 (n = 122)	multiple agencies	30	5.7	18		9.8	3.2			

* Percentage of mentally retarded population studied.

7. APPENDIX 1

BEHAVIOURAL DISORDERS AND MENTAL RETARDATION

Although it is recognized that epilepsy is the most common disorder associated with mental retardation, information is not easily available and, given the expertise of the Working Group and the resources available to it, a literature search was not carried out. However, the expertise was present to contribute this section on behavioural disorders.

Unusual, and at times unacceptable, behaviour is one of the more frequent disorders displayed by persons who are mentally retarded. Parents and staff who live and work with persons showing such behaviour are often at a loss to understand and to deal with such strange and unusual behaviour. They, therefore, seek out professionals to provide assessment, treatment, and management for these disturbed persons.

One of the first tasks of the professional is to determine if this behaviour could be the result of the condition that caused the mental retardation in the first place (e.g., an organic brain disorder). Is it the result of learned response to the person's developmental experiences, or is it a psychiatric disorder superimposed on the underlying mental retardation? Increasingly now, recognition is being given to the development of the personality in the retarded person. It is difficult to see how the personality could not be pathological when one considers the problems of communication, the repeated failures so frequently experienced, and the organicity associated with the cause of the impairment. All of these, coupled with the difficulty the parents face not only in accepting their handicapped child initially but in living with the continued disappointments and frustrations throughout the child's developmental years, contribute to problems in basic personality development of the individual.

Reid (1982) of Dundee, Scotland, states, "One of the problems in psychiatry is the difficulty in arriving at an acceptable definition of what constitutes a case of psychiatric illness." Many attempts at the classification of behaviour have been made, and almost all of them have been found less than satisfactory from the clinical or research point of view.

Rutter, Graham and Yule (1970), in the famous Isle of Wight Study, defined a psychiatric disorder as "abnormalities of emotion, behaviour, or relationships which are developmentally inappropriate and of sufficient duration and severity to cause persistent suffering or hardship to the individual or distress to the family or community."

The prevalence of behavioural disorders reported in the literature varies considerably with the author's orientation. Weaver (1946) reported on 8,000 U.S. Army inductees with an IQ of less than 75. He found 44 percent of males and 38 percent of females exhibiting psychiatric problems. In Canada, Dewan (1948) reported 47 percent of army recruits diagnosed as mentally retarded were emotionally unstable. Penrose (1966) reported that 16 percent of institutionalized retarded persons have a psychosis or neurosis. Corbett's Camberwell study (1979) indicated that 47 percent of severely retarded children and 46 percent of the adults living in hospital and non-hospital care in that district of London showed a significant psychiatric disorder. Menolascino's (1983) study of the Encore Experience, from January 1976 to June 1979, revealed that 21 percent, or 168 persons out of 798 in the Encore Program, were referred for psychiatric assessment; however, only 14.6 percent, or 115 persons, were actually found to be suffering from mental illness and mental retardation. Primrose (1971), in Scotland, estimated that 58 percent of the child and adult admissions over a three-year period to the Royal Scottish National Hospital, a subnormality hospital, were there because of either anti-social behaviour or psychiatric disorder. It is evident from these figures that various investigators used different, and some more limiting, definitions than the definition employed in the Isle of Wight Study.

There appears to be a general acceptance that persons who are mentally retarded are subject to the same kinds of mental disorders as are their non-retarded peers. Although this may be true, identification and classification of the disorders are greatly impaired by the degree of intellectual impairment in the individual. The classical symptoms upon which many disorders are recog-

nized are more readily discernible in the more mildly handicapped person, where content of oral communication reflects more complex thought and feeling, and where behaviour is less influenced by organic brain disorder. The greater the degree of intellectual impairment, the less differentiated is the behaviour and the greater the difficulty in the diagnosis and classification of that behaviour.

The Diagnostic Statistical Manual III of the American Psychiatric Association (1980) provides the criteria upon which each of the diagnostic categories or psychiatric disorders is based. The problem, however, is that retarded people often display behaviour atypical to those criteria required for diagnosis.

This is further complicated for many clinicians who hold the position that the insult to the central nervous system responsible for the intellectual impairment is also responsible for the observed behaviour. This has frequently led to denial of the co-existence of psychiatric disorder once the diagnosis of mental retardation has been made. This "diagnostic overshadowing" has been identified by Reiss, Livitan, and Szysko (1981) and may well result in some distortion of statistical information.

Because of the difficulty of classification, many clinicians utilize a behavioural-symptom or problem-oriented approach. For example, Philips and Williams (1985) found the presenting complaint of 72 non-psychotic children in their study to fall into the following categories: aggression, disturbed social relations, developmental lag, neurotic traits, school problems, anti-social behaviour, and sexual acting-out. Thirty-eight children in their series of 100 presented with "behaviour so disturbed and distorted that evidence of psychotic disorientation was readily apparent."

Many authors list the following pathological behaviours: dependency, self-injury, aggression, and stereotypic behaviour as those commonly recognized in mentally retarded persons.

McCreary (1979) found, in his 12-month study of the 15 percent of the 420 persons in an institution referred for psychiatric assessment, that aggressive behaviour, self-injury, and withdrawal were the most frequent presenting complaints.

In Fotheringham's (1970) study, 116 children admitted to the Ontario Hospital School in the year 1965 to 1966 were found to be of lower social maturity, to have more evidence of behaviour disorders, particularly those of a disruptive nature, and to have less adequate social relationships than a group matched for age and sex who were not admitted. These kinds of stresses, recognized by the families, were stated as the reason for admission to the institution in the first place.

Menolascino (1983) found personality disorders in 38 percent of his Encore sample, of which half were passive dependent. Schizoid and emotional instability were found in 6 percent. Anxiety disorder was reported in only 1 percent and depression not at all. Depression appears to be significantly under-diagnosed in the populations described in all of these reports.

Organic brain syndrome with behavioural reaction is reported by Menolascino to constitute 21 percent of his study group, while 13 percent were diagnosed as organic brain syndrome with psychotic reaction. This latter group differed from schizophrenia because of the prominence of organic signs and symptoms and the lack of hallucinations and thought disorder. He diagnosed schizophrenia in 24 patients in his study; three of these he attributed to childhood schizophrenia. In these cases, the schizophrenia may well have been the cause of the mental retardation. In 21 cases, however, schizophrenia was clearly superimposed on the mental retardation.

The DSM III in fact specifies in the criteria for adult schizophrenia that the clinician be sure that the signs and symptoms are not the result of mental retardation or organic brain syndrome. "Low level of social functioning, oddities of behaviour, and impoverished affect and cognition may all suggest schizophrenia. Both diagnoses (mental retardation and schizophrenia) should be made in the same individual only where there is certainty that the symptoms suggesting schizophrenia, such as delusions or hallucinations, are definitely present and are not the result of difficulties of communication." So, in the case of adult schizophrenia, the signs and symptoms must be superimposed on a previously existing mental retardation.

This implies a deterioration must have occurred in the nature and quality of the individual, with the classical symptoms of hallucinations, delusions, and loosening of associations being recognized.

Affective disorders have traditionally been underdiagnosed and underreported in mentally retarded persons. Depression of a non-psychotic degree was reported by Way (1982), in her study of 564 children under the age of 18 in an institutional population. She found that 36 of these children showed five of the six primary symptoms of depression.

Psychotic depression, which may be diagnosed as manic depressive psychosis or bipolar affective disorder, has a long history among mentally handicapped individuals. In 1888, Hurd described cases of mania and melancholia. Reid (1982) described 21 mentally handicapped adults suffering from manic depressive psychosis. Corbett et al. (1979) reported on a one-day census of all mentally handicapped persons over the age of 15 in Camberwell; the point-prevalence rate for bipolar affective psychosis was given as 15 per 1000, with a current depressive illness rate of 20 per 1000. Penrose's Colchester study, in 1938, noted that delusions, manic episodes, and melancholia were all clearly recognizable in mildly retarded patients. James and Snaith (1979) state that the incidence of affective disorder in a group of mentally retarded subjects approached that in a non-retarded group. In Lund's (1985) examination of all admissions of mentally retarded persons to psychiatric hospitals in Denmark, from 1 January 1970 to 31 December 1983, there were 1703 mentally retarded persons admitted; 7 percent of the 5107 admissions of this group were diagnosed as manic depressive psychosis.

Depression has been less frequently recognized and therefore less frequently treated. Lipman (1980) reported that only 1 or 2 percent of drug usage was antidepressant drugs, and these may well have been used primarily for enuresis and sleep disturbances rather than for problem behaviour. Gowdey et al. (1982), in a survey of anticonvulsant and neuroleptic drugs used in a mental retardation centre in Ontario, found that 2.4 percent of all residents were given antidepressant drugs. Gowdey and Zarfas (in press) found that 3.2 percent of mentally retarded individuals in group homes in southwestern Ontario (44 out of 1389) were on anti-depressant medication. When one considers the extremely high incidence of depression in the general population admitted to psychiatric units of general hospitals, one has to conclude that the condition must be grossly underdiagnosed in this population.

Mentally retarded persons appear to suffer from a higher incidence of anxiety disorders as well. Penrose (1938) reported 10.3 percent of his population to be psychoneurotic. Corbett et al. (1979) found 4 percent of the children in their survey to be suffering from neurotic disorders. Kraft (1959) found 33 percent of his 324 mentally retarded inpatients to have personality disorders with anxiety. Richardson et al. (1979) found that 26 percent of the children in their study displayed neurotic problems, while an additional 20 percent showed conduct and anti-social problems. In the Philips and Williams paper referred to before, 49 of their 100 children were diagnosed in the categories of characterologic, neurotic, behavioural, and situational disorders.

Pervasive developmental disorder in young children - infantile autism - is a condition found in from 4 to 5 per 10,000 children; there is a 4:1, male-to-female ratio (Ritvo & Freeman, 1977). This condition is associated with a high prevalence of mental retardation. Wolf and Goldberg (1986) found in follow-up that 89 percent of the children first seen between 1960 and 1973 at the Children's Psychiatric Research Institute, London, Ontario, and who meet the DSM III criteria for infantile autism, were also mentally retarded.

The behaviour of the autistic child is frequently quite distinct from that of a child with mental retardation but without autism. This difference often continues into their adult lives. They may appear somewhat like an adult schizophrenic but with evidence of marked developmental lags, or they may present as mentally retarded but with bizarre and unpredictable behaviour.

SUMMARY

It is likely that mentally retarded persons have, because of their disturbed developmental experiences and their organic central nervous system impairment, a greater than normal likelihood of problems in dealing with stressful situations of living. They are, therefore, at least as if not more likely to experience emotional or behavioural problems.

The reporting of these conditions is determined by the orientation of the observer. Some take a very inclusive approach; some take a more limited or very specific criteria approach to classification as defined by DSM III. These factors may greatly affect the statistical reporting of behavioural disorders presented by this population.

The nature of the disturbance experienced by the individual may be the same as among his non-retarded peers; however, its recognition may depend largely upon the functioning level of the individual and the degree of organic impairment which will affect the manner in which symptoms are presented. The recognition and management of behavioural disorders in this population, by all disciplines involved in work with mentally retarded people is extremely important since the recognition and management of these behaviours has such a dramatic effect on the life-style of the individual.

8. APPENDIX 2

LANGUAGE DISORDERS AND MENTAL RETARDATION

One of the major behavioural hallmarks which characterizes the majority of mentally retarded persons is a difficulty in communication skills. This problem can range in severity from mild to severe and can run the gamut of many types of speech and language disorders. The majority of the early literature dealing with speech and language behaviour of retarded persons has been concerned with discovering defects in their performance; the existence of speech and language differences, or problems. (Harrison, 1958; Piens, 1962; Smith, 1962; Jordan, 1967; to name just a few). The variety of definitions of language behaviour in the literature presents the first problem to be considered. In some studies, language behaviour refers to such things as mean length of response or number of words used (MLU). In others, it refers to size of vocabulary or types of definitions, such as abstract/concrete, given on vocabulary tests. The structure of language, phonology, morphology and syntax among mentally retarded people has received the least attention: most of the earlier research was in the area of phonology.

STUDIES IN PHONOLOGY

Studies at the phonologic level of language (Kolstoe, 1958; Kennedy, 1930; Meader, 1940; Schiefelbusch, 1963; Wolfensberger, Mein, O'Connor, 1963) leave little doubt that, in the main, the mentally retarded population presents deficiencies in this area. According to Spradlin (1963), the results of these studies are difficult to interpret, since many of the investigations used different systems for classifying the speech defect and since the criteria for such classification were, for the most part, unspecified. After a review of the literature, Spradlin became convinced that these earlier studies leave much to be desired with respect to measurement considerations and precise description of experimental populations. Notwithstanding, a number of generalizations can be drawn. These are as follows: (1) 57 to 72 percent of institutionalized mentally retarded individuals have speech defects; (2) an equal, or still higher, 72 to 92 percent of severely retarded children in parent-sponsored day schools have speech defects; and (3) 8.26 percent of children in special classes of public schools have speech defects. It is interesting to note that articulation and voice problems constitute the largest percentage of speech difficulties in both mentally retarded and non-retarded children.

STUDIES IN MORPHOLOGY

Investigations at the morphologic level of language tend to indicate that, in the main, mentally retarded individuals may be developmentally delayed. Newfield (1966) and Schlanger (1968) investigated the acquisition of English morphology in a group of normal and a group of educable mentally retarded children and found that while the retarded children appear to learn morphology in a comparable manner to normal children, they do so at a slower rate. Lovell and Bradbury (1967), McLean and Spradlin (1967), Bateman and Wetterall (1965), as well as many other earlier researchers, support this assumption.

STUDIES IN SYNTAX

A number of investigations have been concerned with the various structural or syntactic measures of the oral language of mentally retarded persons. When measured for grammatical accuracy, sentence complexity, and mean number of words used, mentally retarded subjects were always less advanced than their normally functioning subjects (Lyle, 1961; Carlson and Carlson, 1945). Moreover, non-institutionalized subjects did far better than their institutionalized matches (Sievers and Essa, 1961).

STUDIES OF SEMANTICS (VOCABULARY AND WORD MEANING)

The large number of investigations concerned with word meaning indicate that abstraction may be less common in the language of mentally retarded people than in normal populations and that the ability to shift voluntarily from one aspect of a situation to another is more problematical for the mentally retarded person (Bijou and

Werner, 1944; Papania, 1954; Spreen, 1965). Interestingly, studies of brain-damaged mentally retarded children (Bijou and Werner, 1944) versus non-brain-damaged children, matched for mental age, suggested qualitatively superior functioning in the brain-damaged group. For the most part, however, quality of oral language tends to correlate with mental age (Mein, 1962).

LANGUAGE SKILLS AND ETIOLOGY

Mental retardation is a behavioural classification resulting from a wide variety of etiological conditions, including infectious disease, prenatal and postnatal syndromes, familial characteristics, congenital anomalies, physiological insult, inborn errors of metabolism and various neurological disorders. Miller, Chapman and Mackenzie (1981) argue that a single systematic pattern of language and cognitive development is highly unlikely given the heterogeneity of the population (Ellis, 1979; Zigler, 1969). In fact Rohr and Burr (1978) discovered etiological differences in patterns of psycholinguistic development in children of IQ 30 to 60. Cromer (1981) went further to suggest that the different syndromes result in diverse language acquisition patterns differentially affecting rate and sequence of linguistic characteristics in both comprehension and production. Miller (1981) analyzed descriptive clinical data from a group of 42 children functioning cognitively from 7 months to 7 years, in order to determine the degree of homogeneity of language performance. Measures of language comprehension, vocabulary, language production, syntax, nonverbal cognitive status, speech motor control and hearing status were gathered for each subject. Analysis of the data resulted in the following conclusions:

1) Mentally retarded children are heterogeneous with respect to language skills. At least three major patterns of language performance relative to cognitive performance can be identified: delayed language production only, delayed comprehension and production, and language comprehension and production equivalent to cognitive level. These three patterns were found at every cognitive level from late sensorimotor stages to late pre-operations.

2) The existence of the three different delayed patterns rules out any unitary view of language acquisition by retarded children. Only in the third pattern, where language and cognitive performance are equivalent can a claim of general delay in all areas be made.

3) Procedures for developing cohorts of retarded individuals for language research will have to be re-examined. Clearly, without careful attention to equating the relevant subject characteristics of nonverbal cognitive status, comprehension and production, reporting group data on these populations will be uninformative.

4) The development of descriptive and causal models must treat language comprehension and language production independently, prompting re-examination of the complete model.

LANGUAGE INTERVENTION

Generally, several shifts in intervention efforts parallel those shifts in psycholinguistic theory and research. However, there do remain many areas where practical applications clearly lag behind theoretical and clinical guidelines. The area that most closely parallels shifts in theoretical positions is the nature of the communicative system taught. With the more severely retarded subjects, over 80 percent of recent studies selected a nonvocal alternative communication system rather than focussing exclusively on spoken language, suggesting that clinicians are no longer viewing language as equivalent to speech. Successful studies (Snow, Midkiff-Borunda, Small & Proctor, 1984) tended to be guided by (1) the importance of cognitive, motor, and social prerequisites to communication and language, (2) the need to intervene using or creating contexts similar to those where communication is to take place, and (3) emphasis on the primacy of developing communicative competence rather than learning isolated language behaviours that fail to serve the various intents, desires and needs of the learner.

9. REFERENCES

Abramowicz, H.K., & Richardson, S.A. (1975). Epidemiology of severe mental retardation in children: community studies. *American Journal of Mental Deficiency, 80,* 18-39.

American Psychiatric Association. (1980). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (3rd ed.). Washington: Author.

d'Anthenaise, M., et Salbreux, R. (1979). Prévalence de la déficience mentale profonde chez l'enfant. *Neuropsychiatrie de l'Enfance, 27,* 45-58.

Baird, P.A. (1987). Measuring birth defects and handicapping disorders in the population: The British Columbia Health Surveillance Registry. *Canadian Medical Association Journal, 136,* 109-111.

Baird, P.A. & Sadnovick, A.D. (1987). Life Expectancy in Down's Syndrome. *Journal of Pediatrics* (In publication).

Baird, P.A., & Sadnovick, A.D. (1985). Mental retardation in over half a million consecutive livebirths - an epidemiological study. *American Journal of Mental Deficiency, 89,* 331-337.

Banham, K.M. (1963). *Quick screening scales of mental development.* Chicago: Psychometric Affiliates.

Barnett, W.S. (1986). Definition and classification of mental retardation: A reply to Zigler, Balla and Hodapp. *American Journal of Mental Retardation, 91,* 111-116.

Baroff, G.S. (1982). Predicting the prevalence of mental retardation in individual catchment areas. *Mental Retardation, 20,* 133-135.

Bateman, B., & Weatherall, J. (1965). Psycholinguistic aspects of mental retardation. *Mental Retardation, 3,* 8-13.

Bijou, S.W., & Warner, H. (1944). Vocabulary analysis of mentally deficient children. *American Journal of Mental Deficiency, 48,* 463-466.

Carlson, T., & Carlson, L.E. (1945). Errors in oral language of mentally defective adolescents and normal elementary school children. *Journal of Genetic Psychology, 66,* 183-200.

Clarke, A.D.B., & Clarke, A.M. (1977). Prospects for prevention and amelioration of mental retardation: a guest editorial. *American Journal of Mental Deficiency, 81,* 523-533.

Corbett, J.A., et al. (1979). Psychiatric Morbidity and Mental Retardation. In F.E. James & R.P. Snaith (Eds.), *Psychiatric Illness and Mental Handicap* (pp. 11-25). London: Gaskell Press.

Costeff, H., Cohen, B.E., & Weller, L.E. (1983a). Biological factors in mild mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology, 25,* 580-587.

Costeff, H., Cohen, B.E., & Weller, L. (1983b). Relative importance of genetic and non-genetic etiologies in idiopathic mental retardation: estimates based on analysis of medical histories. *Annals of Human Genetics, 47,* 83-93.

Costeff, H., Cohen, B.E., Weller, L., & Kleckner, H. (1981). Pathogenic factors in idiopathic mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology, 23,* 484-493.

Cromer, R. (1981). Reconceptualizing language acquisition and cognitive development. In R.L. Schiefelbush and D.D. Brickler (Eds.), *Early Language: Acquisition and Intervention.* Baltimore: University Park Press.

Darragh, P.M. (1982). The prevalence and prevention of severe mental handicap in Northern Ireland. *Irish Medical Journal, 75,* 16-19.

Dewar, J.G. (1948). Intelligence and emotional stability. *American Journal of Psychiatry, 104,* 548-554.

Dingman, H.F., & Tarjan, G. (1960). Mental retardation and the normal distribution curve. *American Journal of Mental Deficiency, 64,* 991-994.

Einfeld, S.L. (1984). Clinical assessment of 4,500 developmentally delayed individuals. *Journal of Mental Deficiency Research, 28,* 129-142.

Ellis, N.R. (1979). *Handbook of mental deficiency: Psychological Theory and Research* (2nd ed.) Hillsdale, N.J.: Erlbaum.

Elwood, J.H., & Darragh, P.M. (1981). Severe mental handicap in Northern Ireland. *Journal of Mental Deficiency Research, 25,* 147-155.

Fishbach, M., & Hull, J.T. (1982). Mental retardation in the province of Manitoba. *Canada's Mental Health, 30*(1), 16-19.

Fotheringham, J. (1970). Retardation, family adequacy, and institutionalization. *Canada's Mental Health, 18,* 15-18.

Fryers, T., & MacKay, R.I. (1979). The epidemiology of severe mental handicap. *Early Human Development, 3,* 277-294.

Gillberg, C., Svenson, B., Carlstrom, G., Waldenstrom, E., & Rasmussen, P. (1983). Mental retardation in Swedish urban children: some epidemiological considerations. *Applied Research in Mental Retardation, 4,* 207-218.

Gillerot, Y., & Koulischer, L. (1984). Preventing mild mental impairment. *The Lancet,* 569.

Gowdey, C., Coleman, L., & Crawford, E. (1982, August). Survey of anticonvulsant and neuroleptic drug use in a mental retardation centre. *Proceedings of the International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.* Toronto.

Gowdey, C. & Zarfas, D.E. (in press). Audit of psychoactive drug prescriptions in group homes. *Mental Retardation,* (accepted for publication).

Gustavson, K.H., Hagberg, B., Hagberg, G., & Sars, K. (1977a). Severe mental retardation in a Swedish county. I. Epidemiology, gestational age, birth weight and associated CNS handicap in children born 1959-70. *Acta Paediatrica Scandia, 66,* 373-379.

Gustavson, K.H., Hagberg, B., Hagberg, G., & Sars, K. (1977b). Severe mental retardation in a Swedish county. II. Etiological and pathogenic aspects of children born 1959-70. *Neuropaediatrie, 8*(3), 293-304.

Gustavson, K.H., Holmgren, G., Jonsell, R., & Son Blomquist, H.K. (1977). Severe mental retardation in children in a northern Swedish county. *Journal of Mental Deficiency Research, 21,* 161-181.

Gould, J. (1976). Language development and non-verbal skills in severely mentally retarded children: an epidemiological study. *Journal of Mental Deficiency Research, 20,* 129-146.

Grossman, H.J. (Ed.). (1973). *Manual on terminology and classification in mental retardation* (6th rev. ed.). Washington: American Association on Mental Deficiency.

Hagberg, B., Hagberg, G., Lewerth, A., & Lindberg, U. (1981a). Mild mental retardation in Swedish school children. I. Prevalence. *Acta Paediatrica Scandia, 70,* 441-444.

Hagberg, B., Hagberg, G., Lewerth, A., & Lindberg, U. (1981b). Mild mental retardation in Swedish school children. II. Etiologic and pathogenic aspects. *Acta Paediatrica Scandia, 70,* 445-452.

Hagberg, B., & Kyllerman, M. (1983). Epidemiology of mental retardation: a Swedish survey. *Brain Development, 5,* 441-449.

Harrison, S.A. (1958). A review of the research in speech and language development of the mentally retarded child. *American Journal of Mental Deficiency, 63,* 236-240.

Heber, R. (1961). A manual on terminology and classification in mental retardation. *American Journal of Mental Deficiency,* (Monogr. Suppl.).

Herbst, D.S., & Baird, P.A. (1983). Nonspecific mental retardation in British Columbia as ascertained through a registry. *American Journal of Mental Deficiency, 87,* 506-513.

Herbst, D.S., & Miller, J.R. (1980). Nonspecific X-linked mental retardation II: The frequency in British Columbia. *American Journal of Medical Genetics, 7,* 461-469.

Hunter, A.G., Evans, J.A., Thompson, D.R., & Ramsay, S. (1980). A study of institutionalized mentally retarded patients in Manitoba I: Classification and preventability. *Developmental Medicine and Child Neurology, 22*(2), 145-163.

Hurd, H.M. (1888). Imbecility with insanity. *American Journal of Insanity, 45,* 261-269.

International Classification of Diseases. (1978). Manual of the international statistical classification of diseases, injuries, and causes of death (ninth edition). Geneva: World Health Organization

Jacobson, J.W., & Janicki, M.P. (1983). Observed prevalence of multiple developmental disabilities. *Mental Retardation, 3,* 87-94.

Jaffe, M., Borochowitz, Z., & Dar, H. (1984). Diagnostic approach to the etiology of mental retardation. *Israel Journal of Medical Sciences, 20,* 136-140.

James, F.E., & Snaith, R.P. (1979) *Psychiatric Illness and Mental Handicap.* London: Gaskell Press.

Jordan, T.E. (1967). Language and mental retardation: a review of the literature. In R. Schiefelbusch, R. Copeland and J. Smith (Eds.), *Language and Mental Retardation.* New York: Holt, Rinehart and Winston.

Kennedy, L. (1930). *Studies in the speech of the feebleminded.* Doctoral dissertation, University of Wisconsin.

Kolstoe, O.P. (1958). Language training of low-grade Mongoloid children. *American Journal of Mental Deficiency, 63,* 236-240.

Kraft, C. (1959). Mental disorder in the defective: A psychiatric survey among inpatients. *American Journal of Mental Deficiency, 63,* 829-834.

Lindsey, M.P., & Russell, C.M. (1981). Mental handicap in the county of Cornwall: prevalence and the use of services. *Journal of Mental Deficiency Research, 25,* 77-87.

Lipman, R.S. (1980). Psychotropic drugs and the mentally retarded: What we know and what we need to know. In R. Young and J. Kroll (Eds.), *Proceedings of Symposium on the Use of Medication in Controlling the Behaviour of the Mentally Retarded.*

Lovell, K., & Bradbury, B. (1967). The learning of English morphology in educationally subnormal special school children. *American Journal of Mental Deficiency, 71,* 609-615.

Lund, J. (1985). Mentally retarded admitted to psychiatric hospitals in Denmark. *Acta Psychiatrica Scandia, 72,* 202-205.

Lundy, L.A. (1983). How many developmentally handicapped citizens does Ontario have? Paper presented at the annual conference of the Ontario Association for the Mentally Retarded, Ottawa.

Lyle, J.G. (1961). Comparison of the language of normal and imbecile children. *Journal of Mental Deficiency Research, 5,* 40-50.

MacMillan, D.L. (1977). *Mental retardation in school and society.* Boston: Little, Brown.

McCreary, B. (1979). Psychiatric consultations in a mental deficiency institution. *Proceedings of the International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.* Israel.

McDonald, A.D. (1973). Severely retarded children in Quebec: prevalence, causes and care. American *Journal of Mental Deficiency, 78,* 205-215.

McLean, J.E., & Spradlin, J.E. (1967). *Linguistics and Retardation.* Parsons, Kansas: Bureau of Child Research.

McQueen, P.C., Spence, M.W., Garner, J.B. Pereira, L., & Winsor, E.J. (1987a) Prevalence of major mental retardation and associated disabilities in the Canadian Maritime Provinces. *American Journal of Mental Deficiency, 91,* 460-466.

McQueen, P.C., Spence, M.W., Winsor, E.J., Garner, J.B., & Pereira, L. (1987b) Causal origins of major mental handicap in the Canadian Maritime Provinces. *Developmental Medicine and Child Neurology, 28,* 697-707.

Meader, M.H. (1940). The effect of disturbance in the developmental processes upon the emergent specificity of function. *Journal of Speech Disorders, 5,* 211-220.

Mein, R. (1962). Use of the Peabody Picture Vocabulary Test with severely subnormal patients. *American Journal of Mental Deficiency, 62,* 269-273.

Menolascino, J.F., & McCann, B.M. (Eds.). (1983). *Mental health and mental retardation: Bridging the gap.* Pro Ed.

Miller, J.F. (1981). *Assessing Language Production in Children: Experimental Procedures.* Baltimore: University Park Press.

Miller, J.F., Chapman, R.S., & MacKenzie, H. (1981, August). Individual differences in the language acquisition of mentally retarded children. Paper presented at the Second International Congress for the Study of Child Language. University of British Columbia, Vancouver, B.C., Canada.

Newfield, M.U. (1966). *A Study of the Acquisition of English Morphology by Normal and EMR Children.* Master's thesis, Ohio State University.

Papania, N. (1954). A qualitative analysis of vocabulary responses of institutionalized mentally retarded children. *Journal of Clinical Psychology, 10,* 361-365.

Penrose, L.S. (1966). The contribution of mental deficiency research to psychiatry. *British Journal of Psychiatry, 112,* 747-755.

Penrose, L.S. (1938). *A clinical and genetic study of mental defect Colchester Survey* (Report No. 229). Special Report Series of Medical Research Council. H.M.S.O.

Philips, I., & Williams, N. (1985). Psychopathology and mental retardation: A study of 100 mentally retarded children: I. Psychopathology. *American Journal of Psychiatry, 132.* 1265-1271.

Piens, M. (1962). Mental Retardation: A selected bibliography on speech, hearing and language problems. *American Speech and Hearing Association,* 4, 38-41.

Primrose, D.A. (1971). A survey of 502 consecutive admissions to a subnormality hospital from 1 January 1969 to 31 December 1970. *Mental Handicap, 17,* 25-28.

Reid, A.H. (1982). *The psychiatry of mental handicap.* Blackwell Scientific Publication.

Reiss, S., Levitan, W., & Szysko, J. (1981). Emotional disturbance and mental retardation: Diagnostic overshadowing. *American Journal of Mental Deficiency, 186,* 567-574.

Richardson, S.A., Katz, M., Koller, B., McLaren, L., & Rubenstein, B. (1979). Some characteristics of a population of mentally retarded young adults in a British city: A basis for estimating some service needs. *Journal of Mental Deficiency Research, 23,* 275-288.

Richardson, S.A., Koller, H., Katz, M., & McLaren, J. (1984). Career paths through mental retardation services: an epidemiological perspective. *Applied Research in Mental Retardation, 5,* 53-67.

Ritvo, E.R. & Freeman, B.J. (1977). National Society for Autistic Children definition of the syndrome of autism. *Journal of Paediatric Psychology, 2,* 146.

Rohr, A., & Burr, D. (1978). Etiological differences in patterns of psycholinguistic development of children of I.Q. 30-60. *American Journal of Mental Deficiency, 82,* 549-553.

Rutter, M., Graham, P., & Yule, W. (Eds.). (1970). *A neuropsychiatric study in childhood (Isle of Wight Studies)* (pp. 165-174). London: Heineman Medical Publications.

Sackett, D.L. (1979). Bias in analytic research. *Journal of Chronic Disease, 32,* 51-63.

Schiefelbusch, R.L. (Ed.) (1963). Language studies in mentally retarded children. *Journal of Speech and Hearing Disorders, Monograph Supplement No. 10.*

Schlanger, B.B. (1968). The acquisition of English morphology by normals and educable mentally retarded children. *Journal of Speech and Hearing Research, 11,* 693-706.

Sievers, D. and Essa, S.H. (1961). Language development in institutionalized and community retarded children. *American Journal of Mental Deficiency, 66,* 413-420.

Singer, B.D., & Osborn, R.W. (1970). Social class and sex differences in admission patterns of the mentally retarded. *American Journal of Mental Deficiency, 75,* 160-162.

Smith, J.O. (1962). Speech and language of the retarded. *Training Bulletin, 58,* 111-123.

Snow, C., Midkiff-Borunda, S., Small, A., & Proctor, A. (1984). Therapy as social interaction: analyzing the contexts for language remediation. *Topics in Language Disorders, 4,* 72-85.

Son Blomquist, H.K., Gustavson, K.H., & Holmgren, G. (1981). Mild mental retardation in children in a northern Swedish county. *Journal of Mental Deficiency Research, 25,* 169-186.

Spradlin, J.E. (1963). Language and communication of mental defectives. In: N.R. Ellis (ed.), *Handbook of Mental Deficiency.* New York: McGraw-Hill.

Spreen, O. (1965). Language functions in mental retardation: A review. *American Journal of Mental Deficiency, 69,* 482-494.

Way, M. (1982, August). Affective symptoms in severely retarded children. *Proceedings of the International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.* Toronto.

Weaver, T.R. (1946). The incidence of maladjustment among mental defectives in military environment. *American Journal of Mental Deficiency, 51,* 238-246.

Werry, J.S., & Quay, H.D. (1971). The prevalence of behaviour symptoms in younger elementary school children. *American Journal of Orthopsychiatry, 41,* 136-143.

Willard, D., Gandhour, R., Ebtinger, B., & Messer, J. (1982). Etiology and prevention of severe mental handicaps. *Archives Françaises Pédiatrie, 39,* 471-475.

Wing, L. (1981). Sex ratios in early childhood autism and related conditions. *Psychiatry Research, 5,* 129-137.

Wolf, L. & Goldberg, B. (1986). Autistic children grow up: An eight to twenty-four year follow-up study. *Canadian Journal of Psychiatry, 31,* 550-556.

Wolfensberger, W., Mein, R., & O'Connor, N.A. (1963). A study of the oral vocabularies of severely subnormal patients: core vocabulary, verbosity and repetitiousness. *Journal of Mental Deficiency Research, 7,* 38-45.

Zigler, E. (1969). Developmental versus difference theories of mental retardation and the problems of motivation. *American Journal of Mental Deficiency, 73,* 536-556.

Zigler, E., Balla, D, and Hodapp, R. (1985). On the definition and classification of mental retardation. *American Journal of Mental Deficiency, 89,* 215-230.

Santé et Bien-être social Canada
Health and Welfare Canada

L'ÉPIDÉMIOLOGIE de la DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

L'ÉPIDÉMIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

RAPPORT DU GROUPE DE TRAVAIL

1988

Santé et Bien-être social Canada
Health and Welfare Canada

Publication autorisée par le ministre de la Santé nationale et du Bien-être social

© Ministre des Approvisionnements et Services Canada 1988
N° de cat. H39-113/1987F
ISBN 0-662-94613-8

Also available in English under the title
"The Epidemiology of Mental Retardation".

REMERCIEMENTS

Ce rapport est le compte rendu des travaux d'un groupe d'experts formé de personnes aux compétences diverses dans les domaines de la déficience intellectuelle et de l'épidémiologie. La contribution éclairée de chaque membre a été vivement appréciée.

Mme Jen McLaren a travaillé sous la direction du Dr Susan Bryson et avec l'appui de l'Association canadienne pour l'intégration communautaire à la préparation d'un document très complet et extrêmement utile dont s'inspire ce rapport; nous leur en sommes infiniment reconnaissants. La partie qui porte sur l'enregistrement des cas et le suivi est l'oeuvre du Dr Greg Sherman. Le Dr Don Zarfas a fourni pour sa part l'Annexe 1, qui traite des troubles de comportement, l'un des problèmes les plus courants et pressants associés à l'heure actuelle à la déficience intellectuelle. M. Murray Fishbach a préparé l'Annexe 2 qui fait le point sur les recherches concernant les troubles du langage chez les personnes atteintes d'une déficience intellectuelle.

Le personnel de la Division de la santé mentale a participé au projet dès son tout début. Mme Brenda Stoneham, actuellement au service de la Société canadienne de psychologie, a été responsable du lancement du projet et de ses premières étapes, en collaboration avec l'Association canadienne pour l'intégration communautaire (anciennement appelée Association canadienne pour les déficients mentaux); Mme Glynnis Ellerington a contribué au projet durant la majeure partie de son étape intermédiaire; Mme Jane Molino, travaillant à contrat pour la Division à titre d'expert-conseil en ce qui concerne la déficience intellectuelle, a donné son appui à de nombreuses activités du Groupe de travail et s'est chargée de la délicate mission de compiler et de revoir le rapport; enfin, le Dr Valerie Wilmot a été responsable des dernières étapes du rapport, y compris sa publication.

TABLE DES MATIÈRES

1. **Résumé** 1

2. **Introduction** 5

3. **Problèmes de dénombrement et de classification** 7

   Enregistrement des cas et suivi 7

4. **La prévalence de la déficience intellectuelle** 9

   La prévalence selon le niveau d'incapacité 9
   La prévalence selon l'âge chronologique 11
   La prévalence selon le sexe 12

5. **L'étiologie de la déficience intellectuelle** 17

   Étiologie de la déficience intellectuelle grave 17

      Facteurs prénatals 17
      Facteurs périnatals 18
      Facteurs postnatals 18
      Autres observations 19

   Étiologie de la déficience intellectuelle légère 20

      Autres observations 20

6. **Troubles associés à la déficience intellectuelle** 25

7. **Annexe I : Troubles du comportement et déficience intellectuelle** 29

8. **Annexe II : Troubles du langage et déficience intellectuelle** 33

9. **Bibliographie** 37

GROUPE D'EXPERTS

Président :

Dr R. Haslam
Hospital for Sick Children
TORONTO (Ontario)

Membres :

Dr P.A. Baird
Université de la Colombie-Britannique
VANCOUVER (Colombie-Britannique)

Dr S.E. Bryson
Université Dalhousie
HALIFAX (Nouvelle-Écosse)

M. M. Fishbach
Child Guidance Clinic of Greater Winnipeg
WINNIPEG (Manitoba)

Mme J. McLaren
Université Dalhousie
HALIFAX (Nouvelle-Écosse)

Dr S. Marcoux
Université Laval
QUÉBEC (Québec)

Mme D. Richler
Association canadienne pour l'intégration communautaire
DOWNSVIEW (Ontario)

Dr C. Rubino
Surrey Place Centre
TORONTO (Ontario)

Dr G. Sherman
Santé et Bien-être social Canada
OTTAWA (Ontario)

Dr B. Wattie
Santé et Bien-être social Canada
OTTAWA (Ontario)

Dr F.M.M. White
Université Dalhousie
HALIFAX (Nouvelle-Écosse)

Dr D.E. Zarfas
University of Western Ontario
LONDON (Ontario)

1. RÉSUMÉ

Au terme d'une analyse de la littérature, le groupe de travail sur l'épidémiologie de la déficience intellectuelle est parvenu aux conclusions suivantes :

Les données qui existent sur la prévalence de la déficience mentale légère à profonde sont fragmentaires et ne permettent pas de brosser un tableau très net de la situation au Canada. Quoi qu'il en soit, selon les taux indiqués, la prévalence serait de l'ordre de 8 cas sur 1 000 pour tous les degrés de retard, les taux étant à peu près égaux (4 sur 1 000) pour la déficience légère (QI = 50-70) et pour la déficience grave (QI < 50). La prestation de services aux personnes atteintes d'une déficience intellectuelle, cependant, ne dépend pas uniquement de leur performance intellectuelle mais aussi de leur niveau d'incapacité fonctionnelle.

Dans bien des cas, la détermination de la déficience intellectuelle est tributaire du milieu. En général, le retard est décelé lorsque la famille ou le milieu a des attentes précises quant au rendement de la personne, par exemple quand celle-ci entre à l'école. Plus le sujet est capable de satisfaire aux exigences propres à chaque niveau d'âge, moins il risque d'être considéré comme un déficient intellectuel.

Bien que les définitions les plus courantes de la déficience intellectuelle fassent allusion à des lacunes dans le comportement adaptatif, la définition opératoire retenue par la plupart des chercheurs repose sur le score obtenu aux tests standardisés du quotient intellectuel. L'inclusion de la dimension fonctionnelle aurait pour effet d'abaisser le taux mesuré de déficience intellectuelle, puisqu'on ferait alors abstraction à la fois de ceux qui ont un faible quotient intellectuel et qui fonctionnent de manière satisfaisante au moment où la capacité fonctionnelle est mesurée.

Comme il n'existe pas de registre (sauf en Colombie-Britannique) permettant de retracer les sujets à l'intérieur des réseaux de prestation de services et de soutien communautaire, il est impossible de déterminer au juste la valeur des études sur l'efficacité de divers services et réseaux de soutien et sur les besoins en la matière.

Les chiffres relatifs aux taux de prévalence varient énormément, entre autres selon les facteurs suivants :

- l'instrument de mesure utilisé
- les catégories de mesure sélectionnées (c.-à-d. la définition opératoire du retard mental)
- les groupes d'âge étudiés
- les méthodes d'échantillonnage
- les attentes culturelles
- les méthodes de dépistage (par exemple le dépistage prénatal des anomalies chromosomiques chez les foetus et avortement le cas échéant).

Dans le cas de la déficience légère et grave, les taux de prévalence varient selon l'âge et le sexe, la population masculine étant surreprésentée dans tous les groupes. Il semblerait toutefois que les différences dans les taux de prévalence chez les hommes et les femmes, en particulier dans les cas de déficience légère, s'expliquent par des attentes liées au rôle dévolu selon le sexe aussi bien que par des considérations physiologiques. Si l'on considère que les hommes sont véritablement surreprésentés dans certains cas de déficience d'origine biologique, surtout ceux d'origine génétique, on comprendra pourquoi il est nécessaire de poursuivre les études sur les différences entre les causes de la déficience.

Dans une forte proportion de cas signalés dans des études existantes sur l'incidence et la prévalence de la déficience intellectuelle grave, l'origine est inconnue. Dans une autre proportion importante, on peut s'interroger sur le facteur mis en cause, car il peut y avoir plus d'un facteur causal possible. Il est possible que du moins certains cas d'incapacité mentale résultent de l'effet cumulatif ou de l'interaction de deux facteurs ou plus. Ce n'est que dans le cas d'anomalies chromosomiques et génétiques que nous pouvons être passablement sûrs des causes, la plus courante étant la trisomie 21. Les mesures préventives ne sont possibles que lorsque la causalité est bien établie.

Il y a lieu de comparer l'incidence des causes possibles tant chez les personnes souffrant de déficience intellectuelle grave que dans la population normale afin de déterminer dans quelle mesure la cause présumée est effectivement à l'origine de la déficience grave. De telles comparaisons sont rares.

Le rôle joué par les événements postnatals dans la genèse de la déficience intellectuelle grave est bien moins évident, car les conclusions sont moins convergentes d'une étude à l'autre. Voilà qui est compatible avec la théorie selon laquelle les facteurs culturels revêtent une importance de plus en plus grande à mesure que l'enfant grandit. Au moins une étude a montré que les facteurs tels que les accidents, les infections graves et les sévices à l'égard des enfants étaient beaucoup plus présents en milieu urbain qu'en milieu rural.

Les causes de la déficience intellectuelle légère demeurent encore bien plus obscures. Dans les rares études où l'on est tenté d'établir une classification des causes, près de la moitié des cas étaient d'origine inconnue. Parmi les causes possibles qui ont été relevées figuraient les troubles neurologiques (épilepsie, infirmité motrice cérébrale), les lésions cérébrales d'origine non génétique, les problèmes génésiques de la mère, les pathologies organiques, les traumatismes et la négligence, en plus des anomalies chromosomiques et génétiques.

Le nombre et la gravité des troubles associés à la déficience intellectuelle augmentent avec la gravité de la déficience. Des troubles de l'élocution et du langage sont souvent décelés lorsqu'ils font partie des évaluations; l'épilepsie est le trouble le plus souvent associé à la déficience intellectuelle. Certains enquêteurs ont détecté des problèmes de comportement dans environ 30 p. 100 des cas, tandis que 10 p. 100 des sujets souffraient de troubles psychiatriques. Une fois de plus, il est nécessaire d'établir des comparaisons avec une population "normale" comparable afin de déterminer l'importance des écarts sur le plan de la prévalence de ces troubles concomitants et d'en mesurer l'impact.

Comme on attend finalement des déficients intellectuels qu'ils puissent fonctionner de manière satisfaisante dans la société, le diagnostic et le traitement du dysfonctionnement social présentent un intérêt primordial. L'instabilité affective, les névroses, psychoses et les comportements antisociaux semblent être à peu près aussi fréquents chez les personnes déficientes que dans la population normale, mais ils sont plus difficiles à diagnostiquer et sont rarement soignés. Le comportement agressif, l'automutilation et le repli sur soi sont les problèmes dont se plaignent le plus souvent les sujets; les troubles psychotiques sont à peu près aussi courants que dans l'ensemble de la population. Dans le cas de la personne qui souffre de déficience intellectuelle, la défense des droits de la personne nécessite un meilleur diagnostic des troubles du comportement et la mise sur pied de réseaux de soutien social qui reconnaissent son individualité et ses capacités.

Le groupe de travail a proposé les mesures suivantes :

1. Il faudrait mettre au point des méthodes permettant de détecter plus tôt la déficience intellectuelle.

2. Il faudrait entreprendre d'autres études pour déterminer les taux de déficience selon le sexe, l'âge et la cause.

3. Il faudrait réaliser d'autres études sur les causes de la déficience intellectuelle légère.

4. Des recherches pourraient permettre de trouver à la fois la nature spécifique des troubles du langage associés à la déficience intellectuelle et des approches thérapeutiques plus efficaces.

5. Il faudrait mener des recherches afin d'élaborer des méthodes de traitement pour les problèmes de comportement associés à la déficience intellectuelle.

6. Il faudrait entreprendre des recherches pour mieux connaître la nature et l'évolution des problèmes de comportement associés à la déficience intellectuelle.

Note:
Alors que la rédaction du présent rapport était presque terminée, la maison d'édition W.B. Saunders & Co. a publié un important ouvrage intitulé : "Psychiatric Clinics of North America", Psychiatric Perspectives on Mental Retardation, 9, No 4, décembre 1986. Nous conseillons au lecteur de consulter cet ouvrage qui aborde la plupart des questions mentionnées dans le rapport ainsi que d'autres plus directement reliées à la pratique clinique.

7. Il faudrait mettre sur pied un mécanisme national permettant d'enregistrer les cas de déficience intellectuelle afin de pouvoir identifier les tendances des causes et faciliter la planification des programmes de traitement ainsi que d'autres services de soutien.

2. INTRODUCTION

Dans cette étude nous passerons en revue les recherches épidémiologiques récentes sur la déficience intellectuelle et nous comparerons les données recueillies au Canada et à l'étranger. Nous examinerons d'abord des études sur la prévalence de la déficience intellectuelle et présenterons les taux de prévalence selon le degré de déficience, l'âge et le sexe. Nous ferons ensuite état des enquêtes sur les causes de la déficience grave et légère de même que sur les troubles qui y sont associés. Il faut espérer que l'information mise en relief ici saura être utile aux chercheurs comme aux planificateurs de politiques et de programmes.

Afin de bien explorer tout l'éventail de questions rattachées à la mise sur pied de services dans le domaine de la déficience intellectuelle, il faut être au courant de certaines données épidémiologiques. L'épidémiologie est l'étude de la distribution et des déterminants d'une maladie ou d'un trouble en vue de la prévention, de l'intervention et de la lutte. Cette étude suppose d'abord l'existence d'une classification qui comporte des catégories pertinentes par rapport aux objectifs susmentionnés et ensuite l'existence d'un instrument de mesure qui permette de classer les sujets dans les diverses catégories. À cet égard, il est souhaitable de mesurer des attributs qui sont relativement stables puisqu'en procédant autrement, on observerait un état apparemment instable, changeant ou indéfinissable, d'où l'incapacité de tirer des conclusions concernant sa distribution ou les facteurs déterminants. Le test standardisé du Q.I. est l'instrument de mesure de la déficience qui permet le mieux d'évaluer un attribut relativement stable, (voir Zigler et coll., 1985 et Barnett, 1986) et la plupart des études examinées ici utilisent uniquement cet instrument. Il fournit des catégories qui peuvent être rattachées à des facteurs causaux, ce qui ouvre des perspectives en matière de prévention, d'intervention ou de lutte.

Il est toutefois moins évident que les catégories relatives au Q.I. soient utiles pour ce qui est de l'élaboration de services qui visent essentiellement à améliorer les capacités d'adaptation des personnes souffrant d'une déficience intellectuelle, puisqu'il s'agit d'une interaction beaucoup plus fluide et dynamique de l'individu avec son milieu. Quoi qu'il en soit, la performance aux tests d'intelligence nous donne une bonne idée des capacités intellectuelles à un moment donné et, à ce titre, est utile surtout pour l'élaboration de programmes éducatifs ou de formation qui mettent en valeur ces capacités. Il faut reconnaître qu'aucune méthode de classification n'est en soi supérieure à une autre ou entièrement satisfaisante.

Deux anomalies apparentes dans les conclusions des études analysées dans ce rapport et d'autres études analogues ont souvent été relevées. En premier lieu, le taux de prévalence signalé de la déficience intellectuelle grave semble être bien supérieur à celui que l'on obtiendrait si l'on utilisait le Q.I. pour définir la déficience intellectuelle grave.[1] En second lieu, le taux de prévalence signalé de la déficience intellectuelle légère semble être bien inférieur à celui que l'on obtiendrait si on se servait du Q.I. pour définir ce type de déficience. Il peut être utile de pousser plus loin l'analyse de ces deux conclusions.

Il est vrai que la prévalence signalée de la déficience intellectuelle grave semble bien supérieure à celle qu'on pourrait prévoir à partir de la définition du Q.I.

---

1 L'efficience intellectuelle mesurée par le Q.I. est exprimée sous forme de chiffres statistiquement rattachés à une distribution "normale" des scores ou "courbe de Gauss". Pour obtenir ces chiffres, il s'agit de calculer une moyenne pour la population et des "écarts-types" par rapport à cette moyenne. L'individu dont le Q.I. est de "100" a une note qui coïncide avec la moyenne; celui dont le Q.I. est de "85" a une note inférieure d'un écart-type à la moyenne; celui dont le Q.I. est de "70" a une note inférieure de 2 écarts-types par rapport à la moyenne; celui dont le Q.I. est de "55" a une note inférieure de 3 écarts-types par rapport à la moyenne. Si les scores étaient distribués "normalement", 50 % des gens se situeraient en-deçà de la moyenne, 16,4 % seraient à plus d'un écart-type au-dessous de la moyenne; 2,3 % à plus de 2 écarts-types en-deçà de la moyenne; seuls 0,1 % se classeraient à plus de 3 écarts-types au-dessous de la moyenne. Ainsi, si l'on définit la déficience intellectuelle grave par un Q.I. de 55, on s'attendrait à trouver 0,1 % de gens atteints dans la population (soit une personne sur mille); si l'on définit la déficience légère par un Q.I. se situant entre 55 et 70, 2,3 % moins 0,1 % de la population (soit 22 personnes sur mille) devraient être touchés. Les écarts par rapport à ces fréquences prévues indiquent qu'il y a "anomalie" soit dans la distribution générale des scores soit dans l'échantillon étudié. Ce phénomène peut rendre compte d'un véritable écart par rapport à la "normale", d'erreurs d'échantillonnage ou de mesure.

Il existe plusieurs explications possibles. Penrose (1963), par exemple, a montré que la partie inférieure de la courbe de distribution de l'intelligence s'écarte nécessairement d'une courbe strictement "gaussienne" ou "normale" puisqu'elle comprend des gens dont la déficience intellectuelle, mesurée par le Q.I., n'est pas un phénomène naturel, mais plutôt le produit d'un accident neurologique et cérébral périnatal ou postnatal. En outre, d'autres facteurs moins importants peuvent expliquer le décalage apparent entre les prévalences prévues et observées de la déficience intellectuelle grave signalées dans diverses études : 1) le fait que les personnes atteintes d'une déficience grave souffrent plus souvent d'une incapacité fonctionnelle que les gens qui présentent une déficience légère, et sont donc plus facilement reconnaissables; 2) le fait qu'elles soient souvent placées en établissement et représentent parfois un pourcentage disproportionné de la population de déficients étudiée; et 3) le fait que l'on ne tient pas toujours compte d'autres facteurs qui expliquent un mauvais résultat à un test d'intelligence (par exemple, des troubles auditifs).

Il est également vrai que la possibilité de sous-estimer la prévalence de la déficience légère est élevée lorsqu'on ne retient que le Q.I. comme critère de définition de la déficience intellectuelle. Dingman et Tarjan (1960), qui ont été parmi les premiers à s'intéresser à l'épidémiologie de la déficience mentale, ont noté que la détection de la déficience légère, en particulier, est généralement tributaire de l'âge. Comme il arrive souvent que la déficience légère ne résulte pas d'un état pathologique et qu'il n'y ait aucune détérioration des capacités d'adaptation, la vaste majorité des cas de déficience légère ne sont décelés qu'après que les sujets ont fait leur entrée à l'école. Par ailleurs, un grand nombre de ces mêmes enfants sont, selon la terminologie de Dingman et de Tarjan, déficients sur le plan "socio-culturel", de sorte que toute amélioration pendant les années scolaires des carences éducationnelles et sociales peut se traduire par une amélioration de leurs résultats aux tests d'intelligence. Toute étude épidémiologique qui vise à évaluer la prévalence de la déficience légère dans une population devrait tenir compte de ces considérations.

L'écart qu'on observe parfois entre le score obtenu au test de Q.I. et la capacité d'adaptation devrait attirer l'attention des épidémiologistes et des responsables de la planification sur les problèmes soulevés par l'utilisation exclusive des tests d'intelligence pour reconnaître les personnes atteintes d'une déficience mentale, surtout lorsque l'objectif est de fournir de l'information pertinente pour la planification de services sociaux qui visent surtout à combler les lacunes dans la capacité d'adaptation. Les scores obtenus au test de Q.I. sont relativement stables et ne révèlent rien de la capacité d'adaptation qui est un paramètre plus variable. Cela ne revient pas à dire cependant qu'un mode de classification de la déficience mentale, fondé sur les résultats obtenus aux tests d'intelligence n'a aucune valeur. Les tests de Q.I. sont dans l'ensemble précis, objectifs et normalisés. Lorsqu'ils sont utilisés conjointement avec des tests de la capacité d'adaptation, ils peuvent nous éclairer dans la mesure où ils fournissent un indice fiable de la performance intellectuelle à laquelle on peut s'attendre. C'est là une indication très utile lorsque l'objectif à long terme est de dispenser des services adaptés aux besoins spéciaux des individus atteints d'une déficience intellectuelle.

3. PROBLÈMES DE DÉNOMBREMENT ET DE CLASSIFICATION

La prestation de services à une clientèle de personnes souffrant d'une déficience intellectuelle ne se résume pas à une simple évaluation de leur performance aux tests uniformisés d'intelligence; elle suppose au moins tout autant la détermination du degré d'incapacité fonctionnelle manifestée par les intéressés.

Il suffit de considérer la question du diagnostic pour se rendre compte à quel point il est pratique d'adopter une définition de la déficience intellectuelle qui tienne compte de la capacité d'adaptation. Le diagnostic se fait généralement à des périodes précises dans le développement de l'enfant, plus particulièrement lorsque la famille ou le milieu social ont des attentes précises face à l'individu sur le plan du rendement. L'incapacité de l'intéressé de fournir le rendement à l'âge prévu ou au niveau prévu peut mener à un diagnostic. En règle générale, plus le sujet est capable de répondre aux exigences correspondant à chaque âge, moins il risque d'être assimilé à un déficient intellectuel.

Les définitions courantes de la déficience intellectuelle[2] reposent entre autres sur le critère d'un déficit ou d'une altération du comportement adaptatif. Ces facteurs sont toutefois rarement pris en considération dans les recherches actuelles.[3] La définition opératoire utilisée par la plupart des chercheurs est le retard de développement dans le fonctionnement intellectuel (c'est-à-dire : un quotient intellectuel inférieur à 70) et l'apparition du phénomène avant l'âge de 18 ans. L'exclusion du niveau de fonctionnement social peut revêtir de l'importance s'il s'agit d'un facteur de prédiction des niveaux potentiels de fonctionnement à l'âge adulte. Les données qui concernent le niveau d'adaptation sociale peuvent aussi être pertinentes lorsqu'il s'agit de déterminer quels sont les types de programmes et de services qui en dernière analyse profiteront à la plupart des individus concernés.

ENREGISTREMENT DES CAS ET SUIVI

Ce qui importe au premier chef pour la recherche, la prestation de services et la politique de planification, ce sont des données démographiques exactes, à jour et représentatives sur l'incidence et la prévalence de la déficience intellectuelle. À cet égard, le registre représente la solution la plus rentable.

On entend par registre une organisation pour la collecte, l'emmagasinage, l'analyse et l'interprétation de données concernant des personnes atteintes des affections étudiées. Un registre des malades dans une population donnée englobe tous les diagnostics applicables à une population d'une composition et d'une taille bien définies.

Les registres comportent un certain nombre d'avantages par rapport aux méthodes habituelles de collecte de données, comme les enquêtes et les études spéciales. Ces deux dernières sont relativement coûteuses et, dans le cas des études spéciales, il y a une véritable possiblité de biais systématique lié à la sélection des sujets ou d'absence de représentativité, vu qu'elles portent rarement sur l'ensemble de la population. La collecte de données non contenues dans les registres est coûteuse essentiellement parce qu'elle se fait dans "un but bien précis"; autrement dit, c'est une opération spéciale, et non pas courante. En revanche, la plupart des registres ont pour simple fonction de rassembler des données déjà produites dans quelque autre but. Le principal facteur qui fait obstacle à l'enregistrement efficace des données n'est non pas le coût mais des lacunes sur le plan de la documentation attribuables au fait que les dossiers sont mal conçus et les formules mal remplies. Pour remédier à ces lacunes, il faut planifier et tenir les dossiers de façon méthodique plutôt que d'investir des sommes énormes.

Malheureusement, à une exception près, le Canada ne dispose d'aucun registre des cas de déficience intellectuelle (ou de maladies telles que les affections cardio-vasculaires, le diabète et l'épilepsie). Et, sans registre, il est presque

2 DMS III (A.P.A., 1983) et ICD-9 (1979) : retard mental.

3 Voir cependant l'étude manitobaine réalisée par Fishbach et Hull en 1982 qui constitue une exception à la règle.

impossible de connaître les facteurs étiologiques, d'évaluer les coûts et les avantages de la prévention et du traitement et de déterminer les raisons qui expliquent les écarts entre les régions.

La seule exception à la règle est le British Columbia Health Surveillance Registry (H.S.R.). L'origine de ce registre remonte à 1948, époque où le gouvernement fédéral accordait des subventions à chaque province pour faciliter l'expansion des services de santé. La Colombie-Britannique a utilisé une partie de sa subvention pour mener une enquête visant à déterminer le nombre d'enfants atteints de maladies incapacitantes chroniques. Cette enquête a été achevée en 1950, et en 1952 le "registre des enfants infirmes" (Crippled Children's Registry) a été créé. Au départ, ce registre a fait fonction de service d'orientation pour les enfants ayant besoin de soins médicaux et de réadaptation. Au fil des ans, le registre a connu plusieurs réorganisations et changements de nom; sa taille et ses activités se sont accrues. Les données accumulées sont exploitées à des fins de recherche, de planification et d'enseignement en Colombie-Britannique ainsi que dans d'autres provinces et pays. Les données sur le nombre de cas proviennent de nombreuses sources; en fait, plus de 80 sources sont actuellement utilisées, notamment : 1) les registres de naissance; 2) les services de santé publique; 3) les centres de traitement spéciaux; 4) les organismes bénévoles de santé; 5) les médecins à clientèle privée; 6) les registres de mortinatalité; 7) les registres de décès; 8) les bilans effectués à la sortie d'une unité d'obstétrique et 9) les diagnostics posés à la sortie de tout établissement de soins. Le HRS reçoit chaque année environ 15 000 signalements de cas, ce qui équivaut à environ 7 000 à 10 000 nouveaux cas. Les dossiers du registre contiennent des données sur plus de 150 000 personnes atteintes de plus de 240 000 incapacités, anomalies congénitales et affections incapacitantes chroniques. Tout résident de la Colombie-Britannique souffrant d'un trouble physique, mental ou affectif chronique qui représente une source permanente d'incapacité, qui nuit à ses études ou qui l'empêche d'occuper un plein emploi dans un milieu non protégé peut être inscrit au registre au même titre que toute personne souffrant d'une malformation congénitale qui n'est pas incapacitante. Une personne peut être inscrite à n'importe quel âge, et le suivi est assuré pendant toute la vie.

La Colombie-Britannique est ainsi l'unique province au Canada à posséder une base de données démographiques classées selon le sexe, le groupe d'âge et le lieu de résidence sur toutes les affections débilitantes dont fait état la Classification internationale des maladies (CIM), notamment le retard mental, les anomalies congénitales, les arthropathies et le diabète.

Les seules autres sources pertinentes de données démographiques sont d'envergure limitée. Aucune ne s'attache principalement à la déficience intellectuelle. La plupart des provinces administrent des services de counseling en génétique médicale; cependant, l'information recueillie par ces unités n'est pas utilisée massivement pour la recherche et n'est pas mise en commun par les diverses provinces. Huit provinces versent des données brutes au registre canadien de surveillance des anomalies congénitales, mais dans le cadre de ce programme, le suivi n'est assuré que jusqu'à l'âge d'un an; ce qui est suffisant lorsqu'il s'agit d'enregistrer la plupart des maladies congénitales, mais non pour l'évaluation du développement mental. Quoi qu'il en soit, les registres de malformations congénitales et de pathologies héréditaires ne concernent qu'une partie de la population de gens atteints de déficience intellectuelle, et n'ont pour ainsi dire rien à voir avec les causes des problèmes postnatals.

4. LA PRÉVALENCE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

LA PRÉVALENCE SELON LE NIVEAU D'INCAPACITÉ

En premier lieu, il faut noter que les définitions des niveaux de la déficience intellectuelle (c'est-à-dire la gamme de résultats aux tests d'intelligence compris dans chaque catégorie) diffèrent d'une étude à l'autre. Ainsi, en Colombie-Britannique, Baird et Sadnovick (1985) ont utilisé la définition de la C.I.M.-9.[4] C'est pourquoi leurs groupes sont plus gravement atteints que ceux dont rendent compte Fishbach et Hull (1982) au Manitoba, et McQueen, Spence, Garner, Pereira et Winsor (1987a) dans les Maritimes, lesquels ont retenu la définition de l'AAMD[5] (Grossman, 1973). Le tableau 1 indique l'intervalle de variation du Q.I. pour chaque niveau de retard mental selon ces deux définitions. Ces écarts entre les définitions se traduiront évidemment par des distributions différentes entre les niveaux. Il faut également noter que les rares études qui s'intéressaient exclusivement au retard mental grave (RMG) ont utilisé comme critère un quotient intellectuel de moins de 50. Celles qui ne portaient que sur le retard mental léger (RML) ont retenu comme critère un Q.I. se situant entre 50 et 70.

Les tableaux 2, 3, 4 et 5 indiquent les taux de prévalence de la déficience intellectuelle signalés dans les études réalisées au Canada et à l'étranger. Il importe de souligner que les enquêteurs canadiens ont été beaucoup plus portés que les autres à examiner la prévalence de la déficience intellectuelle selon le degré de retard (c'est-à-dire léger, moyen, grave, profond). Baroff (1982) soutient qu'en procédant de la sorte, on obtient des taux de prévalence plus révélateurs.

Les taux de prévalence relevés dans les études canadiennes (par exemple, McDonald, 1973, McQueen, et coll., 1987a) se recoupent, à quelques exceptions près. Les taux de déficience intellectuelle légère relevés par Fishbach et Hull (1982) au Manitoba étaient plus élevés (3,8 sur 1 000) que ceux signalés par Baird et Sadnovick (1985) en Colombie-Britannique (1,7 sur 1 000). Voilà qui est quelque peu inattendu étant donné que Fishbach et Hull ont tenu compte de l'adaptation sociale ainsi que du quotient intellectuel pour définir 15 pour cent de leur population. Bien que Baroff (1982) et MacMillan (1977) prévoient que les taux de prévalence baisseront si l'on utilise des critères pluridimensionnels pour définir la déficience intellectuelle, l'inclusion des cas "limites" (Q.I. : entre 70 et 84) ne pourra que contrebalancer cet effet. Fait sans doute plus important à souligner dans ce contexte, les résultats des tests n'ont pu être obtenus pour 30 p. 100 de la population étudiée par Baird et Sadnovick. Si l'on part du principe qu'il s'agit dans certains cas d'une déficience légère, il devient plus probable

TABLEAU 1

DÉFINITIONS DES NIVEAUX DE RETARD MENTAL SELON LES CHIFFRES DU Q.I., (AAMD ET CIM-9)

NIVEAUX DE RETARD MENTAL	AAMD	CIM-9
Léger	55-69	50-69
Moyen	40-54	35-49
Grave	25-39	20-34
Profond	<25	<20

4 Classification internationale des maladies, 9e édition.

5 American Association on Mental Deficiency.

que les taux de prévalence en Colombie-Britannique se rapprochent davantage de ceux du Manitoba que ne le laissent croire les apparences.

Le tableau 5 montre que deux études réalisées en Suède (Hagberg, Hagberg, Lewerth et Lindberg, 1981a; et Son Blomquist, Gustavson et Holmgren, 1981) qui traitaient précisément de la prévalence de la déficience intellectuelle légère ont mis en évidence des taux très semblables à ceux qui ont été signalés au Manitoba. En outre, les taux ne différaient guère, bien qu'une étude (Hagberg et coll.) fût réalisée en milieu urbain (Gothenberg) et l'autre (Son Blomquist et coll.) en milieu rural (comté de Vasterbotten). Ce qui donne encore plus de poids à cette constatation, c'est qu'elle repose apparemment sur un dénombrement systématique des cas qui s'explique par l'existence en Suède d'un réseau de services de santé et de services sociaux bien rodé ainsi que d'un registre national des personnes souffrant d'une déficience intellectuelle.

Il faut également noter que les taux de prévalence de la déficience mentale légère dont fait état chacune des études ci-dessus sont de loin inférieurs au taux de 2 à 3 p. 100 prédit par Dingman et Tarjan (1960). Cet écart est sans doute attribuable aux petits nombres de cas dénombrés. Cependant, selon Hagberg et Kyllerman (1983), on a observé un relèvement du quotient intellectuel moyen de la population, de sorte que seul 0,3 p. 100 de la distribution normale se situe au-dessous de 70.

McQueen et ses collaborateurs (1987a) ont noté que le taux de prévalence de la déficience intellectuelle moyenne était plus élevé au Nouveau-Brunswick (2,84 pour 1 000) que dans les deux autres provinces maritimes (1,7 pour 1 000); ces écarts étant cependant fondés sur des échantillons restreints. Les taux signalés dans d'autres études canadiennes (par exemple, 1,1 pour 1 000 d'après Baird et Sadnovick, 1985 et 1,84 pour 1 000 d'après Fishbach et Hull, 1982) se rapprochent davantage de ceux qui sont observés en Nouvelle-Écosse et à l'Île-du-Prince-Édouard.

La prévalence de la déficience intellectuelle grave[6] serait de 0,6 pour 1 000 selon Baird et Sadnovick (1985), de 1,42 selon Fishbach et Hull (1982) et de 1,19 selon McQueen et coll (1987a). Le taux inférieur mis en évidence par Baird et Sadnovick tient peut-être à l'un des facteurs évoqués plus haut ou aux deux (c'est-à-dire que le degré de retard mental était comparativement plus élevé au sein de leur population, parce qu'ils ont utilisé la définition de la CIM-9 et que le quotient intellectuel n'était pas déterminé chez 30 p. 100 de leurs sujets).

Dans le cas de la déficience intellectuelle profonde, Baird et Sadnovick (1985) font état d'un taux de prévalence de 0,5; McQueen et ses coll. (1987a) de 0,34 et McDonald (1973) de 1,8 pour 1 000. Étant donné la gravité du trouble, le taux relativement bas de retard mental profond observé par McQueen et coll. dans les Maritimes (0,34 pour 1 000), n'est pas selon toute vraisemblance attribuable au fait que certains cas n'ont pas été dénombrés. Il peut cependant s'expliquer par une fluctuation naturelle des taux de prévalence étant donné que seule une faible proportion de la population (c'est-à-dire, les 7 à 10 ans) était étudiée. McDonald (1973) attribue le taux relativement élevé de prévalence du retard mental profond observé au Québec (1,8 pour 1 000) à l'utilisation de la *Quick Screening Scale* (Banham, 1963). Cette échelle accorde une plus grande importance aux aptitudes motrices qu'aux autres épreuves de sorte qu'il permet de détecter une plus forte proportion de gens atteints d'une déficience intellectuelle grave.

Parmi les études réalisées à l'extérieur du Canada sur la prévalence générale de la déficience intellectuelle, seules celles réalisées par Gillberg, Svenson, Carlstrom, Waldenstrom et Rasmussen (1983) en Suède indiquent les taux selon le niveau de déficience. Selon cette étude, le taux de prévalence serait de 5,6 pour 1 000 dans le cas de la déficience légère (Q.I. = 50-70) et de 3,5 pour 1 000 pour la déficience grave (Q.I. < 50). Le taux de déficience légère est comparativement élevé. Ce phénomène est d'autant plus remarquable que la population étudiée était limitée aux enfants de 6 ans chez lesquels il est difficile d'établir l'existence d'une déficience légère. Il peut être intéressant de signaler que Gillberg et coll. ont étudié leur population à l'aide d'un questionnaire rempli par des enseignants de la maternelle. Le questionnaire portait sur les comportements (par exemple, les troubles déficitaires de l'attention et troubles des conduites

6 D'après la définition de AAMD (Q.I. = 25-39) et de la CIM-9 (Q.I. = 20-34) plutôt que d'après la définition plus générale du RMG (Q.I. < 50).

réputés être répandus chez les jeunes enfants (Werry et Quay, 1971). Il est donc possible, du moins pour certains des cas signalés, que le problème soit dû à l'immaturité plutôt qu'à une déficience intellectuelle. Il existe peut-être une autre explication à ce phénomène, à savoir que la prévalence a été calculée par extrapolation à partir de données concernant moins de 70 p. 100 de la population évaluée. Or, d'Anthenaise et Salbreux (1979) ont montré que des pratiques de ce genre donnaient des taux relativement élevés de prévalence.

D'après le tableau 4, la prévalence de la déficience intellectuelle grave (Q.I. < 50) varierait de 2,88 pour 1 000 en Suède (Gustavson, Hagberg, Hagberg et Sars, 1977a) à 4,15 à Londres, en Angleterre (Gould, 1976). Ces chiffres rejoignent les conclusions des deux études canadiennes (à savoir 3,26, selon Fishbach et Hull, 1982; 3,84, selon McDonald, 1973) ainsi que les taux (3-4 pour 1 000) signalés dans d'importantes analyses des études de prévalence (Abramowicz et Richardson, 1975; d'Anthenaise et Salbreux, 1979). Il importe cependant de préciser que le chiffre (7,35 pour 1 000) indiqué par Fryers et MacKay (1970) avait trait à l'incidence plutôt qu'à la prévalence et qu'il tenait compte des mort-nés et des nouveau-nés décédés qu'on présumait être déficients. Malgré la diversité des méthodes de dénombrement, les taux généraux de prévalence se recoupent de façon étonnante d'une étude à l'autre. Il reste que d'après les comparaisons effectuées d'un comté et d'une province à l'autre par McQueen et coll. (1987a), ces taux peuvent varier selon les régions géographiques et les écarts peuvent être liés à des facteurs tels que la densité de la population.

LA PRÉVALENCE SELON L'ÂGE CHRONOLOGIQUE

Les tableaux 2 à 5 indiquent les taux de prévalence de la déficience intellectuelle selon l'âge chronologique. Le taux (1,1 à 2,5 pour 1 000) signalé pour les enfants de moins de 5 ans (par exemple Baird et Sadnovick, 1985; Lundy, 1983) s'explique par le fait que dans ce groupe d'âge, tous les cas ne sont pas dénombrés[7]. Grosso modo, les taux de prévalence signalés augmentent avec l'âge jusqu'à environ 40 ans; ils déclinent par la suite pour passer à 4 pour 1 000 (par exemple, Baird et Sadnovick, 1985, Fishbach et Hull, 1982; Lundy, 1983).

La quasi-totalité des études confirment que le dénombrement des cas se fait surtout entre l'âge de 10 et de 20 ans (par exemple, Baird et Sadnovick, 1985 et Lundy, 1983, lesquels signalent tous deux une prévalence de 7 pour 1 000). Gould (1976, Londres, Angleterre), qui n'a observé aucune différence significative dans les taux de prévalence chez les sujets de 0 à 14 ans constitue la seule exception à cette règle. Son étude diffère des autres à deux égards : tout d'abord, la déficience intellectuelle y est définie d'après les résultats à des tests non verbaux du quotient intellectuel et deuxièmement, son échantillon était uniquement composé de bénéficiaires de services spéciaux. Elle aurait en outre peut-être constaté une hausse de la prévalence si son étude avait porté également sur les sujets âgés de plus de 14 ans.

En dépit de certaines différences méthodologiques, les taux de prévalence par âge signalés par les enquêteurs canadiens et étrangers se recoupent dans l'ensemble. Deux résultats d'étude font cependant exception, à savoir ceux de Richardson, Koller, Katz et McLaren (1984) en Grande-Bretagne (Tableau 3) et de Fishbach et Hull (1982) au Manitoba (Tableau 2). Leurs taux de prévalence sont analogues à ceux que signalent d'autres auteurs pour tous les groupes d'âge, sauf celui des 5 à 15 ans, dont le taux est considérablement plus élevé (soit 12,59, selon Fishbach et Hull, 1982; 9-14, selon Richardson et coll., 1984). Ce qu'il importe de noter ici c'est que les chiffres pour le Manitoba sont grossis par suite de l'inclusion de la catégorie "déficience intellectuelle limitée" (Q.I. = 70-85). En même temps, il n'est pas vain de souligner que dans les deux études les taux plus élevés sont observés uniquement chez les enfants d'âge scolaire. Cette constatation semble corroborer ce que pense Lundy (1983) de la déficience intellectuelle, à savoir que le phénomène est dans une certaine mesure situationnelle.

Les études qui visaient à déterminer les taux de prévalence de la déficience intellectuelle selon l'âge chronologique montrent que ces taux varient effectivement avec l'âge. Les données

7 Le taux signalé par Gould (1976), soit de 4,8 usagers de services sur 1 000, constitue une exception à la règle.

indiquent également que nombreux sont les gens qui ne sont reconnus comme déficients que lorsqu'ils atteignent l'âge de 10 ans. Si l'on part du principe qu'une intervention précoce est bénéfique, les recherches pourraient à l'avenir s'intéresser en priorité à la détection précoce du phénomène.

LA PRÉVALENCE SELON LE SEXE

D'après les observations, la prévalence de la déficience intellectuelle est invariablement plus élevée dans la population masculine (voir tableaux 2 à 5). Ainsi, Lindsey et Russell (1981) signalent des taux de 5,05 pour 1 000 chez les hommes contre 3,67 chez les femmes, alors que d'après McDonald (1973), les chiffres sont respectivement de 4,3 et de 3,38. Il semblerait également que de tels écarts soient plus marqués dans le cas d'une déficience légère que dans le cas de la déficience grave. Gustavson et coll. (1977a) ainsi que Baird et Sadnovick (1985) ont trouvé que le rapport hommes-femmes pour ce qui est de la prévalence de la déficience intellectuelle grave était à peine différent de ce qu'il est dans le cas des naissances vivantes. Par ailleurs, selon Baird et Sadnovick, beaucoup plus d'hommes étaient atteints de déficiences plus légères.

Une explication possible à ce phénomène (par exemple Fishbach et Hull, 1982) est que les hommes sont plus susceptibles que les femmes d'être catalogués déficients intellectuels. Cette explication est corroborée par les travaux de Singer et Osborn (1970) en Ontario. Ceux-ci ont constaté que parmi les clients adressés à des centres pour déficients mentaux, les scores obtenus aux tests d'intelligence étaient plus élevés chez les hommes que chez les femmes. De plus, cette différence s'accentuait avec l'âge et la classe sociale. Selon les auteurs, les différences entre les sexes observées dans les taux d'admission aux centres pour déficients mentaux sont liés aux différences dans les attentes quant au rôle dévolu aux deux sexes plutôt qu'à des différences physiologiques. Ces auteurs laissent également entendre que bon nombre de femmes qui pourraient profiter d'un traitement ne sont pas repérées par les techniques de recherche de cas actuelles. À ce propos, Fishbach et Hull (1982) ont constaté que les différences de taux marquées entre les sexes avant l'âge de 12 ans s'estompent beaucoup par la suite. Selon eux, ce phénomène serait attribuable au fait que c'est pendant l'adolescence que les exigences face à l'efficience intellectuelle sont les plus élevées pour les deux sexes, d'où l'égalité des taux de prévalence chez les hommes comme chez les femmes. De telles différences dans les taux semblent trouver leur explication dans les rôles dévolus aux deux sexes.

Il reste que, d'après les données, la population masculine serait surreprésentée dans certaines catégories de déficience intellectuelle d'origine biologique. Herbst et Miller (1980) ont calculé que la prévalence de la déficience intellectuelle liée au chromosome X était de 1,83 pour 1 000 chez les hommes et en ont conclu que cela pourrait expliquer la proportion plus élevée d'hommes atteints de déficience intellectuelle non spécifique. Par ailleurs certaines études (par exemple, Son Blomquist et coll., 1981 et Gustavson, Hagberg et coll., 1977b) ont montré que la prédominance masculine était plus prononcée dans les cas de déficience intellectuelle d'origine génétique. De même, Wing (1981) a observé que la trisomie 21 était plus répandue chez les hommes. Par ailleurs, Baird (1987) dans une étude portant sur près de 1 400 cas a constaté qu'il n'y avait aucune différence significative entre les sexes quant à la prévalence de la trisomie 21 (syndrome de Down), mais un plus grand nombre de cas de déficience intellectuelle d'origine inconnue chez les hommes de tous les groupes d'âge. Si nous voulons mieux comprendre de telles différences, nous devrons pousser plus loin la recherche sur les taux de prévalence selon le sexe, l'âge et les causes de la déficience intellectuelle.

TABLEAU 2

PRÉVALENCE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE : ÉTUDES CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	POPULATION (n = pop. totale)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (définition)	DEGRÉ DE DÉFICIENCE				ÂGE								SEXE	
			Léger	Moyen	Grave	Profond	0	5	10	15	20	25	30	40+	H	F
							Prévalence de tous les niveaux de déficience intellectuelle									
Baird, Sadovnick, 1985 (Colombie-Britannique)	Né 1952-1966 (n = 741 428)	Registre de surveillance de la santé, 1981; (CIM-9)	1.7* / 1.7	1.1	2.2 / 0.6	0.5	1.5**	2.6	4.3		7.7		7.2	4.7	6.3**	4.0
Landy, 1983 (Ontario)	Population générale de la province (n = 8 265 105)	Prévisions tirées du recensement américain et du nombre de cas en Ontario (QI < 70)					2.3	4.7		6.6	7.1	6.8		3.55		
Fishbach & Hull, 1982 (Manitoba)	Population générale de la province (n = 967 042)	Organismes multiples; (AAMD)	3.8 / 3.8	1.84	3.26 / 1.42		1.19	8.29	12.59			5.52	4.44			
			Prévalence de la déficience intellectuelle grave													
McQueen, Spence, Garner, Pereira, & Winsor (1987a) (Provinces maritimes)	Né 1969-1972 (n = 84 110)	Organismes multiples; (AAMD)		2.12	3.65 / 1.19	0.34			3.65							
McDonald, 1973 (Québec)	Né 1958; vivant 1966-69 (n = 141 500)	Organismes multiples (QI < 50; QI < 20)		2.04	3.84	1.8			3.8						4.3	4.0

* Par 1 000 sujets de la population totale étudiée.
** Par 1 000 sujets de la population de cet âge ou de ce sexe.

TABLEAU 3

PRÉVALENCE DE TOUS LES CAS DE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE : ÉTUDES NON CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	POPULATION (n = pop. totale)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (définition)	DEGRÉ DE DÉFICIENCE				ÂGE								SEXE	
			Léger	Moyen	Grave	Profond	0	5	10	15	20	25	30	40+	M	F
Richardson, Koller, Katz & McLaren, 1984 (Une ville britannique)	Né 1951-1955; vivant dans cette ville en 1962 (n = 13 842)	Organismes multiples (ceux exigeant des services spéciaux)					2.5**	7	12	14.9	5.9					
Gillberg, Svenson, Carlstrom, Waldenstrom & Rasmussen, 1983 (Göteborg, Suède)	Né 1971 (n = 3 448)	Inscrit et questionnaires aux maternelles (CIM-9)	5.6*		3.5			9.1								
Lindsey & Russell, 1981 (Cornwall, Angleterre)	0-18 ans; vivant en 1979 (n = 82 500)	Organismes multiples (CIM-9)						3.7	4.1	5.3					5.05**	3.67

* Par 1 000 sujets de la population totale étudiée
** Par 1 000 sujets de la population de cet âge ou de ce sexe

TABLEAU 4

PRÉVALENCE DE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE GRAVE : ÉTUDES NON CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	POPULATION (n = pop. totale)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (définition)	PRÉVALENCE DE DIG (QI < 50)	ÂGE							SEXE	
				0	5	10	15	20	25	30	H	F
Darragh, 1982 (Irland du Nord)	Cas inscrits de DI 1950-1969 (n = 1 270 540)	Inscrits aux services de soins	3.7*								3.9**	3.5
Gustavson, Hagberg Hagberg & Sars, 1977a (Uppsala, Suède)	Né 1959-1970 (n = 37 210)	Cas inscrits de DI	2.88			2.54**	3.28				3.05	2.71
Pyers & MacKay, 1979 (Salford, Angleterre)	Cas inscrits de DI (n = 13 515)	Organismes multiples	7.35			4.3	3					
Gustavson, Holmgren, Jonsell & Son Blomquist, 1977 (Vasterbotten, Suède)	Né 1959-1970 (n = 40 871)	Cas inscrits de DI	3.9			3.1	3.4	5.3			4.6	3.2
Gould, 1976 (Camberwell, Londres, Angleterre)	0-14 ans; vivant en 1970 (n = 34 900)	Inscrits aux services de soins	4.15		4.8	4.4	3.7				5.26	3.06

* Par 1 000 sujets de la population totale étudiée
** Par 1 000 sujets de la population de cet âge ou de ce sexe

TABLEAU 5

PRÉVALENCE DE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE LÉGÈRE : ÉTUDES NON CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	POPULATION (n = pop. totale)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (définition)	PRÉVALENCE DE DI LÉGÈRE (QI 50 - 70)	ÂGE							SEXE	
				0	5	10	15	20	25	30	H	F
Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981a (Götheborg, Suède)	Né 1966-1970; vivant en 1978 (n = 24 498)	Organisme multiples	3.7*			3.7**					4.7**	2.6
Son Biomquist, Gustavson, & Holmgren, 1981 (Vasterbotten, Suède)	Né 1959-1970; vivant à l'âge d'un an (n = 40 871)	Organismes multiples	3.8			4.1	3.1	5.4			4.8	2.7

* Par 1 000 sujets de la population totale étudiée
** Par 1 000 sujets de la population de cet âge ou de ce sexe

5. L'ÉTIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

D'emblée, il nous apparaît que les causes de la déficience intellectuelle sont essentiellement établies par déduction. De manière générale, les données concernent les antécédents prénatals, périnatals et postnatals de l'individu, et proviennent surtout des dossiers médicaux et, dans certaines études, d'entrevues avec les parents. On peut, sans trop de risque de se tromper, présumer que les facteurs qui conduisent immanquablement à la déficience intellectuelle (par exemple, les anomalies congénitales) sont d'ordre causal. Cependant, le rôle joué par bon nombre de facteurs (par exemple, les complications pendant la grossesse, l'hypoxie périnatale ou les infections postnatales) est moins évident, en ce sens qu'ils n'entraînent pas toujours une déficience intellectuelle, et la nature de leurs liens avec celle-ci n'est dans l'ensemble pas bien saisie.

Chez une forte proportion (jusqu'à 46 p. 100) des personnes atteintes de déficience intellectuelle, il existe plus d'un facteur causal possible (Gustavson, Hagberg et coll., 1977b; McQueen, Spence, Winsor, Garner et Pereira, 1987b). Dans de tels cas, la plupart des auteurs indiquent seulement ce qu'ils estiment être la cause la plus probable[8]. La priorité est généralement donnée aux facteurs prénatals (par exemple, Hagberg, Hagberg, Lewerth et Lindberg, 1981b; McQueen et coll., 1987b; Son Blomquist et coll., 1981). Il convient toutefois, de préciser que dans un certain nombre de cas pouvant aller jusqu'à 11 p. 100, il est difficile de déterminer la cause première la plus probable (McQueen, communication personnelle). En outre, il est possible que certains cas de déficience intellectuelle résultent de l'effet cumulatif ou de l'interaction de deux facteurs ou plus.

ÉTIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE GRAVE

Le tableau 6 présente les conclusions des enquêtes canadiennes sur les causes de la déficience intellectuelle grave. Les critères généralement utilisés pour définir ce niveau de déficience sont un quotient intellectuel inférieur à 50[9]. Le tableau 7 montre des données comparables tirées d'études non canadiennes.

Il faudrait d'abord noter certaines différences méthodologiques observées d'une étude à l'autre. La plupart des chercheurs s'intéressent à une population de déficients intellectuels qui ont vécu ou sont nés dans un lieu géographique précis. En outre, ils sont généralement portés à restreindre le champ de leur enquête à des sujets nés au cours d'une période donnée. Certains ont toutefois étudié uniquement des personnes placées en établissement (Hunter, Evans, Thompson et Ramsay, 1980; Willard, Gandhour, Ebtinger et Messer, 1982) ou orientées vers un centre d'évaluation (Einfeld, 1984). Des données semblables peuvent être faussées (par exemple, l'échantillon peut comporter une plus forte proportion de personnes plus gravement atteintes) et devraient donc être interprétées avec prudence.

Facteurs prénatals.

Le facteur causal le plus important qui ressort de toutes les études de la déficience intellectuelle grave est la trisomie 21. Dans les études démographiques, le pourcentage de cas attribuables à des facteurs chromosomiques (essentiellement la trisomie 21) varie entre 20 p. 100 environ (Einfeld, 1984; Fryers et Mackay, 1979; Willard et Gandhour, 1982) et près de 40 p. 100 (Elwood et Darragh, 1981; Gustavson, Hagberg, Hagberg et Sars, 1977b; Gustavson, Holmgren, Jonsell et

8 L'ouvrage de Mc Queen et coll. (1987b) constitue une exception à la règle.

9 Voir cependent McQueen et coll. (1987b) qui définissent le "handicap mental grave" comme étant un quotient intellectuel inférieur à 55.

Son Blomquist, 1977). Les chiffres signalés dans l'étude canadienne se rapprochent de la partie inférieure de cette plage[10].

Les variations entre les taux peuvent être attribuées à un ou à plusieurs des facteurs suivants : 1) les différences dans la répartition par âge des mères[11]; 2) l'existence d'installations appropriées permettant de détecter les troubles chromosomiques et génétiques; et 3) les différences sur le plan du recours à l'amniocentèse pour détecter les foetus atteints de troubles chromosomiques et pratiquer un avortement. Chose peut-être plus importante, les chiffres plus élevés sont généralement associés à des études qui ont tenu compte des membres décédés de la population étudiée. Il est bien prouvé que les sujets atteints de déficience grave, surtout de trisomie 21, risquent davantage de mourir pendant l'enfance ou au début de l'âge adulte (par exemple, Baird et Sadnovick, 1987). En effet, Herbst et Baird (1983) ont établi que seul 68 p. 100 des personnes souffrant de déficience intellectuelle profonde vivent jusqu'à l'âge de 20 ans. D'après ces données, la fréquence réelle de troubles chromosomiques et génétiques parmi les sujets atteints de déficience grave se rapproche davantage de 40 que de 20 p. 100.

Au Canada et ailleurs, les chercheurs ont constaté que les troubles chromosomiques (par exemple, les troubles attribuables à la présence d'un gène unique, les causes plurifactorielles, les facteurs environnementaux) jouaient un rôle important dans la genèse de la déficience intellectuelle grave. Les taux signalés par la plupart des études variaient entre 20 et 30 p. 100 des cas environ (par exemple, Gustavson, Hagberg et coll., 1977b; McQueen et coll., 1987b)[12]. Comme les chercheurs ont tendance à classer différemment les facteurs prénatals, les comparaisons entre les études ne sont guère faciles. Malgré cela, toutes les enquêtes, tant canadiennes que non canadiennes, indiquent que les causes prénatales (y compris les troubles chromosomiques) sont plus courantes que les facteurs périnatals et postnatals réunis.

Facteurs périnatals.

Il ressort des études tant canadiennes que non canadiennes que les facteurs périnatals sont à l'origine d'environ 11 p. 100 des cas de déficience grave (par exemple, McDonald, 1973; Elwood et Darragh, 1981). La seule exception à la règle est l'étude réalisée par Willard et ses collaborateurs (1982), lesquels signalent que 26 p. 100 des sujets avaient souffert d'hypoxie périnatale. On se souviendra toutefois que leur population était en établissement, ce qui fait qu'il y avait peut-être un biais en faveur des sujets souffrant de déficience plus grave. Autrement, la constance des taux est remarquable, étant donné surtout que les définitions de la période périnatale diffèrent d'une étude à l'autre (par exemple, elle s'étend de la 28e semaine de la gestation au 28e jour après l'accouchement ou simplement l'accouchement et à la première semaine de la vie).

Notons ici qu'il conviendrait de comparer le nombre et les types d'événements prénatals et périnatals vécus par les enfants déficients intellectuels avec ceux vécus par les enfants normaux et les victimes d'anomalies génétiques. Ainsi, il est possible que la prévalence des hémorragies pendant la grossesse, de l'éclampsie ou de l'hypoxie périnatales soit la même que dans la population normale, auquel cas il faut faire preuve de prudence lorsqu'on tente d'établir le rôle causal de ces facteurs.

Par ailleurs, si ces facteurs sont aussi fréquents dans les déficiences idiopathiques que dans les déficiences d'origine génétique, il se peut donc qu'ils résultent d'une atteinte foetale plutôt qu'ils n'en sont la cause (voir Costeff, Cohen, Webber et Kleckner, 1981). Malheureusement, de telles comparaisons sont rares.

Facteurs postnatals.

Les résultats d'enquêtes sur le rôle causal des facteurs postnatals dans les cas de déficience intellectuelle grave sont moins constants. Bien que les chiffres varient de 1 à 12,8 p. 100, les taux signalés par la plupart des auteurs avoisinent les 4 p. 100 (p. ex., Elwood et Darragh, 1981;

---

10 Voir cependant Hunter et coll. (1980) dont les estimations (13,5 %) ne correspondent pas à une population entière.

11 Voir Pryers et MacKay (1979) et Hagberg et Kyllerman(1983) qui font état d'une corrélation positive entre la diminution de l'incidence de la trisomie 21 et la diminution de l'âge de la mère.

12 Voir cependant Pryers et MacKay (1979) qui avancent le chiffre de 41 %, dont il sera question un peu plus loin, sous la rubrique "Autres observations".

McQueen et coll., 1987b) ou les 12 p. 100 (p. ex., Einfeld, 1984; Hunter et coll., 1980). Aucune des différences qui ressortent entre les études (par exemple, le mode de dénombrement des cas, la taille de la population, la fiabilité des sources de données, l'existence de mesures de prévention des maladies ou traumatismes) ne peut soit individuellement soit collectivement justifier ce décalage. On ne peut donc que se livrer à des spéculations à ce sujet. On peut notamment supposer que lorsqu'on se trouve en présence d'une multiplicité de facteurs causaux, le poids attribué aux événements postnatals peut varier d'un auteur à l'autre.

Autres observations.

Comme l'indiquent les tableaux 6 et 7, l'origine de la déficience intellectuelle très grave (c'est-à-dire 15 à 42 p. 100 des cas) reste à déterminer. Fryers et MacKay (1979) font état du pourcentage le plus faible de cas d'origine inconnue. Ces mêmes auteurs ont trouvé un nombre relativement élevé d'atteintes du tube neural et de troubles liés au développement du système nerveux (classé sous la rubrique "cause prénatale multifactorielle"), sans doute parce que leurs données rendent davantage compte de l'incidence que des taux de prévalence : les mort-nés ainsi que les nouveau-nés et les enfants décédés, présumément atteints de déficience intellectuelle, ont été inclus. Bon nombre de nouveau-nés atteints de troubles du tube neural et du développement du système nerveux ne survivent pas. Leur inclusion a donc pour effet d'accroître le pourcentage de cas attribuables à des causes prénatales multifactorielles et de diminuer proportionnellement le pourcentage de cas d'origine inconnue.

Les écarts dans les proportions de cas d'origine inconnue peuvent également être attribuables aux différences dans la classification des cas. Par exemple, les sujets atteints d'anomalies congénitales multiples sont tantôt classés dans la catégorie "cause prénatale multifactorielle" (p. ex., Elwood et Darragh, 1981) tantôt dans la catégorie "origine inconnue" (p. ex., Hunter et coll., 1980), selon les orientations théoriques particulières et donc les critères utilisés par les différents chercheurs. Par ailleurs, certains chercheurs (p. ex., Einfeld, 1984), mais non tous, estiment que l'autisme et la psychose sont à l'origine de la déficience intellectuelle grave. Il convient de noter que les causes de l'autisme et de la psychose infantile sont également obscures. Dans la présente étude, ces cas ont été classés comme étant d'origine inconnue.

Certains (Abramowicz et Richardson, 1975) ont soutenu que le pourcentage élevé de cas de déficience intellectuelle grave d'origine inconnue peut s'expliquer par le fait que la plupart des chercheurs n'effectuent pas de tests métaboliques et chromosomiques complets. Des études récentes remettent cependant en question cette hypothèse. Jaffe, Borochowitz et Dar (1984) ont trouvé que le principal intérêt des tests de laboratoire est de confirmer les soupçons cliniques; il est rare qu'ils débouchent sur un diagnostic inattendu. De même, Hunter et ses collaborateurs (1980) ont abandonné les tests systématiques de dépistage métabolique au Manitoba parce qu'ils prévoyaient que ces derniers ne permettraient de détecter qu'un petit nombre de cas positifs. Quoi qu'il en soit, une recherche plus poussée des antécédents médicaux et l'élaboration de techniques de contrôle plus perfectionnées peuvent contribuer à l'avenir à une meilleure compréhension des causes de la déficience intellectuelle grave.

Enfin, il est difficile de procéder à des comparaisons entre les études réalisées dans différentes régions en raison de différences de méthodologie marquées. Il existe cependant une exception à cette règle, à savoir l'analyse faite par Hagberg et Kyllerman (1983) d'études réalisées en Suède où les méthodes utilisées étaient analogues. Il ont trouvé que les cas de déficience grave attribuables à des causes postnatales étaient quatre fois plus nombreux dans des grands centres urbains que dans des milieux ruraux ou semi-ruraux, ce qui indique que les populations urbaines sont sans doute plus exposées aux accidents, au problème des sévices à l'égard des nouveau-nés et aux infections graves. De même, McQueen et ses collègues (McQueen et coll., 1987b) signalent certaines différences d'un comté et d'une province à l'autre à l'intérieur des Maritimes, mais le nombre limité de cas rend impossible toute conclusion nette. D'autres comparaisons de ce type pourraient être utiles pour la planification de mesures de prévention appropriées dans certaines régions géographiques.

ÉTIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE LÉGÈRE

Il n'existe à notre connaissance aucune source canadienne de données sur la prévalence et seules trois études non canadiennes portent sur les causes de la déficience intellectuelle légère. Les résultats sont exposés au tableau 8. Les cas signalés étaient rares (au total 606) et, de ce nombre, environ la moitié étaient considérés comme étant d'origine inconnue.

Ce qui ressort essentiellement des études c'est qu'une proportion moins élevée d'anomalies chromosomiques et un plus fort pourcentage de cas d'origine inconnue ont été signalés pour la déficience légère que pour la déficience grave. Les facteurs prénatals autres que les problèmes chromosomiques étaient également moins fréquents, et parmi ceux qui ont été relevés, les causes plurifactorielles prédominaient (c'est-à-dire de 11 à 19 p. 100 des cas). Ces conclusions sont peut-être attribuables au fait que les sujets atteints de troubles connexes sont plus facilement reconnaissables[13], étant donné surtout la difficulté à détecter la déficience intellectuelle légère, au départ.

Deux autres conclusions sont dignes de mention, car elles expliquent une forte proportion de cas d'origine déterminée. En effet, selon Einfeld (1984), 15 p. 100 des sujets souffrant de déficience intellectuelle légère avaient subi un traumatisme ou été victimes de négligence, et Hagberg et coll. (1981b) ont observé que 17 p. 100 avaient souffert d'hypoxie périnatale. Bien qu'ils donnent à réfléchir, ces résultats devraient être vérifiés auprès de populations plus étendues.

Autres observations.

Ainsi que nous l'avons souligné plus haut, il n'existe pas suffisamment de recherches sur les causes de la déficience intellectuelle légère. Cela s'explique peut-être par l'idée très répandue selon laquelle puisque le quotient intellectuel des sujets atteints de déficience intellectuelle légère se situe dans la distribution normale du quotient intellectuel dans la population (c'est-à-dire, 2 à 3 p. 100 sont touchés; Dingman et Tarjan, 1960), les causes sont culturelles ou familiales plutôt que pathologiques. Cette opinion répandue a été infirmée par un certain nombre de conclusions d'études récentes.

Ainsi, les travaux réalisés en Israël (Costeff, Cohen et Wellar, 1983a) ont montré que les sujets souffrant de déficience idiopathique légère et grave ont des antécédents prénatals, périnatals et postnatals similaires. En outre, les deux groupes différaient d'un groupe témoin souffrant de déficience d'origine génétique. Le principal facteur à l'oeuvre dans les cas de déficience légère était des troubles génésiques chez la mère, ce qui porte à croire que le problème serait d'origine pathologique. Dans une autre étude, Costeff et ses collaborateurs (1983b) ont constaté que la plupart des cas de déficience intellectuelle légère étaient associés à des lésions cérébrales non génétiques et que seule une infime proportion de cas pouvait être attribuée à l'action combinée de plusieurs gènes héréditaires. Selon d'autres enquêteurs, de 14 à 33 p. 100 des sujets montrent des signes de pathologie organique (Gillerot et Koulischer, 1984) et entre 25 et 30 p. 100 des cas de déficience intellectuelle grave sont associés à des troubles neurologiques tels que l'épilepsie et l'infirmité motrice cérébrale (Hagberg et Kyllerman, 1983; Herbst et Baird, 1983).

En outre, dans leur enquête sur tous les cas de déficience intellectuelle non spécifique réalisée en Colombie-Britannique, Herbst et Miller (1980) montrent que le problème est d'origine génétique dans une grande partie de la population masculine. Selon eux, le taux de prévalence de la déficience associée au chromosome X serait de 1,83 sur 1 000 hommes. De l'avis de Hagberg et ses collaborateurs (1981b), le syndrome de l'X fragile expliquerait de 15 à 20 p. 100 des cas de déficience intellectuelle légère chez les hommes. Pris globalement, ces résultats indiquent nettement qu'au moins une partie des cas de déficience intellectuelle légère sont d'origine pathologique. Ils soulignent en outre la nécessité de pousser plus loin la recherche sur les causes de la déficience intellectuelle légère.

13 Voir Sackett (1979) pour une analyse du biais de Berkson.

TABLEAU 6

ÉTIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE GRAVE : ÉTUDES CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	SUJET population (n)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (date)	PRÉNATAL				PÉRINATAL			POSTNATAL		INCONNU
			Chromosome	Gène unique	Facteurs multiples	Milieu	Infections ou autre	Hypoxie	Prématurité ou faible poids à la naissance	Traumatisme ou négligence	Maladie ou autre cause	
McQueen, Spence, Winsor, Garner & Perein (1987b) (Provinces maritimes)	7-10 ans QI <55 (n = 196)	Organismes multiples d'identification (1980)	24*	5	17	11	3	7			4	29
Hunter, Evans, Thompson & Ramsey, 1980 (Manitoba)	20 ans en institution avant 1977; QI <50 (n = 406)	Institutions (1975-1978)	13	12	2	5	6	4	3	4	9	42
McDonald, 1973 (Québec)	Né en 1958; QI <50 (n = 507)	Organismes multiples d'identification (1966-1969)	23	21				7-11	3	1	8-11	30-37

* Pourcentage de la population intellectuellement déficiente étudiée

TABLEAU 7

ÉTIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE GRAVE : ÉTUDES NON CANADIENNES[1]

AUTEUR, DATE (endroit)	SUJET population (n)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (date)	PRÉNATAL				PÉRINATAL			POSTNATAL		INCONNU
			Chromosome	Gène unique	Facteurs multiples	Milieu	Infections ou autre	Hypoxie	Prématurité ou faible poids à la naissance	Traumatisme ou négligence	Maladie ou autre cause	
Einfeld, 1984 (Sydney, Australie)	0-20 ans; QI <52 (n = 3 208)	Clinique d'évaluation (1970-1982)	24*		25		9		3	10	2	27
Willard, Gandhour, Ebtinger & Messer, 1982 (France)	3-17 ans en institution; QI <50 (n = 124)	Trois institutions (1981)	21	3	10	6	———	26	———	1		33
Elwood & Darragh, 1981 (Irlande du Nord)	Né 1955-1976; QI <50 (n = 1 777)	Déficients intellectuels inscrits (1980)	38	5		1	3	4	5	1	3	40
Fryers & MacKay, 1979 (Salford, Angleterre)	Inscrits 1961-1977; QI <50 (n = 401)	Organismes multiples (1978)	19		41	1		12		5	7	15
Gustavson, Holmgren, Jonsell & Son Blomquist, 1977, (Suède)	Né 1959-1970; vivant à un an QI <50 (n = 161)	Bureaux de services pour les déficients intellectuels (1975-76)	35		25	8	aucun	7	1		1	23
Gustavson, Hagberg, Hagberg & Sarr, 1977b (Suède)	Né 1959-1970; vivant à un an QI <50 (n = 161)	Inscrits comme déficients intellectuels (1975-76)	36	7		10	2	8			3	34

* Pourcentage de la population intellectuellement déficiente étudiée.

1 La classification utilisée par les auteurs ne suit pas toujours celle qui apparaît dans ce tableau.

TABLEAU 8

ÉTIOLOGIE DE LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE LÉGÈRE : ÉTUDES NON CANADIENNES[1]

AUTEUR, DATE (endroit)	SUJET population (n)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION (date)	PRÉNATAL				PÉRINATAL			POSTNATAL		INCONNU
			Chromosome	Gène unique	Facteurs multiples	Milieu	Infections ou autre	Hypoxie	Prématurité ou faible poids à la naissance	Traumatisme ou négligence	Maladie ou autre cause	
Einfeld, 1984 (Sydney, Australie)	0-20 ans; QI = 52-67 (n = 940)	Clinique d'évaluation (1970-1982)	8*		17	4			4	15	3	49
Sos Blomquist, Gustavson & Holmgren, 1981 (Nord de la Suède)	Né 1959-1970; QI = 50-69 (n = 171)	Inscrits aux commissions de services pour les déficients intellectuels (1975-1979)	8	8	19	8	1	5	1	2	2	45
Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981 (Göthenborg, Suède)	Né 1966-1970; QI = 50-70 (n = 91)	Organismes multiples (1975-1979)	4	1	10	8	1	17			2	57

* Pourcentage de la population intellectuellement déficiente étudiée.

1 La classification utilisée par les auteurs ne suit pas toujours celle qui apparaît dans ce tableau.

6. TROUBLES ASSOCIÉS À LA DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Les résultats d'études canadiennes et non canadiennes sur les troubles associés à la déficience intellectuelle sont présentés aux tableaux 9 et 10 respectivement. En règle générale, les chercheurs ont adopté chacun leur mode de classification des troubles, ce qui rend difficile les comparaisons entre les études. De plus, certains auteurs se sont penchés sur un grand nombre de troubles (par exemple, Fishbach et Hull, 1982; MacQueen et coll., 1987a), alors que d'autres ont limité leur champ d'investigation à certains troubles précis (par exemple, Jacobson et Janicki, 1983; McDonald, 1973). Les études dont font état les tableaux 9 et 10 sont classées selon qu'elles s'intéressent aux troubles associés à tous les niveaux de déficience intellectuelle, à la déficience intellectuelle grave ou à la déficience intellectuelle légère.

Puisque les troubles associés à différents niveaux de déficience intellectuelle sont comparables, ils seront étudiés ici globalement. On notera cependant que l'incidence de ces troubles semble augmenter avec la gravité de la déficience (voir, par exemple, Baird et Sadnovick, 1985; Fishbach et Hull, 1982; McQueen et coll., 1987a).

Toutes les études ont montré qu'un fort pourcentage de personnes atteintes d'une déficience intellectuelle souffraient d'autres troubles (p. ex., 59 p. 100, Fishbach et Hull, 1982; 42 p. 100, Gustavson, Hagberg et coll., 1977b). Le pourcentage le plus élevé (81 p. 100) a été signalé par McQueen et coll. (1987a). Il existe deux explications possibles à ce phénomène, à savoir que leur échantillon était atteint de déficience grave (Q.I. < 55), et, contrairement aux autres chercheurs, ils ont tenu compte des troubles de l'élocution et du langage, qui se sont révélés fréquents.

Dans toutes les études, l'épilepsie s'est avérée le trouble le plus courant associé à la déficience intellectuelle. Selon Gustavson, Holmgren et coll. (1977), ce trouble toucherait 36 p. 100 de leurs sujets atteints de déficience grave, alors que Hagberg et coll. (1981) ainsi que McDonald (1973) ont dénombré 12 p. 100 d'épileptiques dans leurs groupes de sujets atteints de déficiences légère et grave respectivement. Ce qui importe de retenir ici c'est qu'il est souvent difficile de déterminer si les crises de petit mal ont été prises en considération et, du reste, si elles ont même été diagnostiquées. Certains auteurs signalent des troubles neurologiques autres que l'épilepsie. La proportion la plus élevée de ce genre de trouble (9 p. 100) a été mise en évidence par Fishbach et Hull (1982) et la plus faible (1,4 p. 100), par McQueen et coll. (1987a).

Chose étonnante, les études canadiennes réalisées par McQueen et coll. (1987a) et par Fishbach et Hull (1982) ont fait ressortir des problèmes de comportement chez 31,7 et 24 p. 100 respectivement de leur population de déficients intellectuels. Chacune de ces études a également révélé un taux de troubles psychiatriques diagnostiqués de 9 p. 100. Selon certains enquêteurs, l'incidence serait encore plus élevée; Hagberg et coll. (1981), qui n'ont pas prévu une catégorie distincte de problèmes de comportement, ont signalé 31 p. 100 de troubles psychiatriques. Ce chiffre peut englober les problèmes de comportement, et peuvent donc ne pas être directement comparables aux résultats des études canadiennes. Quoi qu'il en soit, il semblerait que la fréquence d'affections concomitantes soit suffisamment élevée pour représenter un fardeau important pour les réseaux de services sanitaires et de services sociaux (voir également l'Annexe 1).

D'autres troubles qui seraient couramment associés à la déficience intellectuelle sont l'infirmité motrice cérébrale et d'autres problèmes moteurs. Ces derniers étaient les moins fréquents (10 p. 100) dans la population étudiée par Jacobson et Janicki (1983), mais ces chercheurs n'ont tenu compte que de l'infirmité motrice cérébrale. Gustavson, Holmgren et coll. (1977) ont observé une forte proportion de ces troubles (35 p. 100) dans une population de sujets atteints de déficience grave. Il est difficile de déterminer au juste si ces troubles sont aussi fréquents parmi les sujets souffrant de déficience légère que chez ceux qui souffrent de déficience grave. D'après Son Blomquist et coll. (1981) et Hagberg et coll. (1981b), le taux de prévalence de ces troubles serait respectivement de 11 p. 100 et de 32 p. 100 parmi les sujets souffrant de déficience légère.

La prévalence des troubles sensoriels concomitants (c'est-à-dire des troubles visuels et auditifs) variait de 24,9 p. 100 chez les résidents des Maritimes atteints de déficience grave qui ont été

étudiés par McQueen et coll. (1987a) à 8 p. 100 dans l'étude sur la déficience intellectuelle légère réalisée en Suède par Hagberg et coll. (1981b). Il est quelque peu difficile d'interpréter ces données puisqu'on ne peut déterminer au juste quels sont les critères qui ont présidé à la classification des troubles visuels ou auditifs.

Comme nous l'avons noté plus haut, McQueen et ses collaborateurs (1987a) étaient les seuls chercheurs à avoir tenu compte des troubles de l'élocution et du langage. Soixante-six pour cent de leur population (Q.I. < 55) éprouvait des problèmes de cet ordre. Étant donné les répercussions que peuvent avoir les troubles du langage sur l'adaptation sociale à long terme, il conviendrait peut-être d'approfondir la recherche tant pour déterminer la nature précise de ces troubles que pour trouver les approches thérapeutiques les plus indiquées (voir également l'Annexe 2).

TABLEAU 9

TROUBLES ASSOCIÉS À UNE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE : ÉTUDES CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	SUJET population (n)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION	TROUBLES NEUROLOGIQUES		TROUBLES MOTEURS		TROUBLES SENSORIELS		Problèmes du langage	Problèmes de comportement	Troubles psychiatriques
			Épilepsie	Autres	Paralysie cérébrale	Autres	Vision	Ouie			
Troubles associés à tous les niveaux de déficience											
Fishbach & Hull, 1982 (Manitoba)	QI <85 ou médicalement ou socialement défini (n = 6 866)	Organismes multiples	15*	9	10	21	9	6		24	9
Troubles associés à une déficience intellectuelle grave											
McQueen, Spence, Garner, Perrin & Wisnor (1987a) (Provinces maritimes)	Né 1969-1972; vivant en 1980; QI <55 (n = 221)	Organismes multiples	23.5	1.4	16.3	4.5	14	10.9	66.1	31.7	9
McDonald, 1973 (Québec)	Né 1958; vivant en 1966-1969; QI <50 (n = 507)	Organismes multiples	12		13	7					

* Pourcentage de la population intellectuellement déficiente étudiée.

TABLEAU 10

TROUBLES ASSOCIÉS À UNE DÉFICIENCE INTELLECTUELLE : ÉTUDES NON CANADIENNES

AUTEUR, DATE (endroit)	SUJET population (n)	MÉTHODE DE VÉRIFICATION	TROUBLES NEUROLOGIQUES		TROUBLES MOTEURS		TROUBLES SENSORIELS		Problèmes du langage	Problèmes du comportement	Troubles psychiatriques
			Épilepsie	Autres	Paralysie cérébrale	Autres	Vision	Ouïe			
Troubles associés à une déficience intellectuelle grave											
Jacobson & Janicki, 1983 (New York)	Retard de développement (n = 41 484)	Enquête menée à New York 1978-1982	19.9*		10.3						2 (autisme)
Gustavson, Holmgren, Jonsell & Blomquist, 1977 (Vasterbotten, Suède)	Né 1959-1970; QI <50 (n = 161)	DI inscrite	36		19	16	10	6			
Troubles associés à une déficience intellectuelle légère											
Hagberg, Hagberg, Lewerth & Lindberg, 1981b (Götheborg, Suède)	Né 1966-1970; QI = 50-70 (n = 91)	Organismes multiples	12	2	9	23	1	7			31
Son Blomquist, Gustavson & Holmgren, 1981 (Vasterbotten, Suède)	Né 1959-1970; QI = 50-70 (n = 171)	Organismes multiples	18		7	4	9	2			
Gustavson, Hagberg, Hagberg, & Sam, 1977b (Uppsala, Suède)	Né 1959-1970; QI = 50-70 (n = 122)	Organismes multiples	30	5.7	18		9.8	3.2			

* Pourcentage de la population intellectuellement déficiente étudiée.

7. ANNEXE 1

TROUBLES DU COMPORTEMENT ET DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

Bien qu'il soit reconnu que l'épilepsie est la maladie la plus fréquemment reliée à la déficience mentale, les renseignements étant difficilement disponibles et, vu l'expertise des membres du groupe de travail et les ressources à leur disposition, une recherche sur les écrits traitant de ce sujet n'a pas été faite. Néanmoins, la compétence du groupe a permis la contribution de cet élément relié aux désordres du comportement.

Un comportement inhabituel, parfois inacceptable est l'un des troubles les plus fréquents chez les personnes souffrant de déficience intellectuelle. Les parents et le personnel qui vivent et travaillent avec ces gens sont souvent dépassés par les événements, incapables de comprendre un tel comportement étrange et inhabituel et d'y faire face. C'est pourquoi ils font appel à des professionnels à qui ils confient le soin d'évaluer, de traiter et de prendre en charge ces personnes perturbées.

L'une des premières tâches des professionnels consiste alors à déterminer si ce comportement pourrait être engendré par le facteur qui est à l'origine de la déficience intellectuelle (par exemple un trouble cérébral organique). S'agit-il d'une réaction acquise au cours du développement de la personne ou d'un trouble psychiatrique qui se superpose au retard mental sous-jacent? On s'intéresse de plus en plus au développement de la personnalité de l'individu atteint d'une déficience intellectuelle. Il est difficile de concevoir comment la personnalité pourrait ne pas être pathologique lorsqu'on considère les problèmes de communication et les échecs répétés si souvent vécus par ces personnes et le caractère organique associé à la cause de la déficience. Tous ces facteurs, conjugués avec la difficulté qu'ont les parents non seulement d'accepter au départ leur enfant handicapé mais également de vivre continuellement avec les déceptions et les frustrations tout au long du développement de l'enfant, contribuent aux problèmes inhérents au développement fondamental de la personnalité de l'enfant.

Au dire de Reid (1982) de Dundee, en Écosse, "l'un des problèmes de la psychiatrie est la difficulté de parvenir à une définition acceptable de ce que constitue un cas de maladie mentale". Nombreuses sont les tentatives qui ont été faites en vue de classifier le comportement et presque toutes se sont avérées moins que satisfaisantes d'un point de vue clinique ou sur le plan de la recherche.

Dans la fameuse étude réalisée dans l'Île de Wight, Rutter, Graham et Yule (1970) ont défini le trouble psychiatrique comme "une anomalie sur le plan des émotions, du comportement ou des relations, lesquels ne correspondent pas au stade de développement du sujet, anomalie dont la durée et la gravité font qu'elle est une source constante de souffrances ou de difficultés pour l'intéressé ou de problèmes pour la famille ou la collectivité".

La prévalence des troubles du comportement signalée dans la littérature varie considérablement selon l'orientation de l'auteur. Weaver (1946) a étudié le cas de 8 000 membres de l'Armée américaine présentant un quotient intellectuel de moins de 75. Il a trouvé que 44 p. 100 des hommes et 38 p. 100 des femmes montraient des problèmes psychiatriques. Au Canada, Dewan (1948) a constaté que 47 p. 100 des recrues de l'Armée reconnues comme déficients intellectuels souffraient d'instabilité affective. Selon Penrose (1966), 16 p. 100 des personnes déficientes placées en établissement sont atteintes de psychose ou de névrose. Dans son étude réalisée à Camberwell (1979), Corbett a affirmé que 47 p. 100 des enfants atteints de déficience grave et 46 p. 100 des adultes vivant en milieu hospitalier et recevant des soins externes dans ce district de Londres souffraient d'un trouble psychiatrique important. Dans son étude de l'expérience Encore, qui a duré de janvier 1976 à juin 1979, Menolascino (1983) a révélé que 21 p. 100 des participants au programme Encore, soit 168 personnes de la collectivité de 798 membres, ont été adressés à des services d'évaluation psychiatrique; toutefois, seuls 14,6 p. 100, soit 115 personnes, ont été identifiées comme souffrant de

maladie mentale et de déficience intellectuelle. Selon Primrose (1971), 58 p. 100 des enfants et des adultes admis au cours d'une période de trois ans au Royal Scottish National Hospital, établissement écossais pour déficients, s'y trouvaient soit parce qu'ils manifestaient un comportement antisocial soit parce qu'ils souffraient de troubles psychiatriques. D'après ces chiffres, il est évident que les divers enquêteurs ont utilisé des définitions différentes, et dans certains cas plus restrictives, que celles retenues dans l'étude de l'Île de Wight.

Il semble généralement admis que les personnes atteintes de déficience intellectuelle sont exposées aux mêmes types de troubles mentaux que les non-déficients. Cette affirmation est sans doute exacte, cependant le degré de déficience intellectuelle de la personne nuit énormément à l'identification et à la classification des troubles. Les symptômes classiques qui permettent de reconnaître bon nombre de troubles sont plus faciles à déceler chez les personnes plus légèrement handicapées, chez qui le contenu des communications orales traduisent une pensée et des sentiments plus complexes, et chez qui le comportement est moins influencé par un trouble cérébral organique. Plus le degré d'incapacité intellectuelle est élevé, moins le comportement est différencié et plus complexes sont les problèmes posés par le diagnostic et la classification de ce comportement.

Le Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux (DSM-III) *de l'American Psychiatric Association* (1983) expose les critères sur lesquels repose chacune des catégories diagnostiques ou chacun des troubles psychiatriques. L'ennui, cependant, c'est que les personnes souffrant d'une déficience intellectuelle manifestent souvent un comportement qui ne coïncide pas avec les critères requis pour le diagnostic.

La situation est encore plus compliquée pour bon nombre de cliniciens qui considèrent que l'atteinte au système nerveux central responsable de la déficience intellectuelle est également à l'origine du comportement observé. Ce type de raisonnement a souvent conduit certains à nier la coexistence d'un trouble psychiatrique une fois le diagnostic de déficience intellectuelle posé. Ce phénomène a été mis en évidence par Reiss, Livitan et Szysko (1981) et pourrait bien produire une certaine distorsion des données statistiques.

Étant donné les problèmes de classification, beaucoup de cliniciens ont recours à une approche axée sur les problèmes ou sur les symptômes comportementaux. Par exemple, Philips et Williams (1985) ont constaté que les problèmes dont se plaignaient 72 enfants non psychotiques compris dans leur échantillon se classaient dans les catégories suivantes : agressivité, perturbation des relations sociales, retard du développement, caractéristiques névrotiques, problèmes scolaires, comportement antisocial et passage à l'acte dans le domaine sexuel. Trente-huit enfants dans leur série de 100 manifestaient "un comportement à ce point perturbé et tordu que les signes de désorientation psychotiques étaient évidents".

Bien des auteurs signalent les comportements pathologiques suivants : dépendance, automutilation, agressivité et comportement stéréotypé comme étant courant chez les sujets atteints de déficience intellectuelle.

McCreary (1979) de l'Université Queen's (Kingston, Ontario) a constaté, au terme de son étude qui a duré douze mois et qui portait sur 15 p. 100 des 420 personnes placées en établissement et orientées vers un service d'évaluation psychiatrique, que les problèmes les plus fréquents étaient l'agressivité, l'automutilation et le repli sur soi.

Fotheringham (1970), qui s'est penché sur le cas de 116 enfants admis à l'Ontario Hospital School au cours de l'année 1965-1966, a observé chez ces derniers un degré de maturité sociale inférieur, davantage de signes de troubles comportementaux, surtout des comportements perturbateurs, et des relations sociales moins satisfaisantes comparativement à un groupe de sujets appariés sur les plans de l'âge et du sexe, qui n'avaient pas été admis à l'hôpital. Ces sources de stress étaient, de l'aveu des familles, les motifs qui les avaient incitées au départ à faire admettre leurs enfants dans un établissement.

Menolascino (1983) a relevé des troubles de la personnalité chez 36 p. 100 des sujets qu'il a étudiés, et des signes de dépendance et de passivité chez la moitié d'entre eux. Il a également observé une instabilité affective et de type schizoïde chez 6 p. 100 des sujets. Il a décelé des troubles anxieux chez 1 p. 100 seulement de la population étudiée et aucun cas de dépression. On retrouve très peu de cas diagnostiqués de dépression dans tous ces rapports.

Le syndrome cérébral organique accompagné de dérèglements du comportement a été signalé chez 21 p. 100 de l'échantillon étudié par Menolascino, et le même syndrome assorti de réactions psychotiques a été diagnostiqué chez 13 p. 100 des sujets. Ce dernier groupe différait du groupe des schizophrènes en ce sens qu'on observait chez eux une prédominance des signes et de symptômes organiques et l'absence d'hallucinations et de troubles de la pensée. L'auteur a diagnostiqué la schizophrénie chez 24 patients ayant participé à son étude; il a attribué 3 de ces cas à la schizophrénie infantile. Dans ces cas, la schizophrénie peut très bien avoir été la cause du retard mental. Dans 21 cas, cependant, elle se superposait clairement au retard mental.

Le DSM III précise en fait, dans les critères applicables à la schizophrénie de l'adulte que le clinicien doit s'assurer que les signes et les symptômes ne sont pas le produit d'un retard mental ou d'un syndrome cérébral organique. "Un mauvais niveau de fonctionnement social, des bizarreries du comportement et un appauvrissement affectif ou cognitif peuvent, tous, faire évoquer une schizophrénie. On ne peut porter conjointement ces deux diagnostics (retard mental et schizophrénie) que lorsque la présence de symptômes évoquant une schizophrénie, comme des idées délirantes ou des hallucinations, est indiscutable et ne peut être attribuée à des difficultés de communication." Ainsi, dans le cas de la schizophrénie de l'adulte, les signes et les symptômes doivent se superposer à une déficience intellectuelle préexistante.

Il doit donc s'être produit une détérioration dans le caractère ou le comportement de la personne, accompagnée des symptômes classiques de la schizophrénie comme les hallucinations, les idées délirantes et le relâchement des associations.

Dans le passé, une bonne part des troubles affectifs dont souffraient les gens atteints de déficience intellectuelle n'étaient pas diagnostiqués ni signalés. Dans son étude portant sur 564 enfants de moins de 18 ans placés en établissement, Way (1982) a fait état de cas de dépression sans caractéristique psychotique. Trente-six de ces enfants présentaient en effet cinq des six principaux symptômes de dépression.

La dépression psychotique, parfois appelée psychose maniaco-dépressive ou trouble affectif bipolaire, a depuis longtemps été signalée chez les individus atteints de déficience intellectuelle. Hurd a exposé en 1888 des cas de manie et de mélancolie dans ce groupe. En 1972, Reid, de Dundee, a décrit 21 adultes atteints de déficience intellectuelle qui souffraient de psychose maniaco-dépressive. En 1979, Corbett a fait état des résultats d'un recensement d'une journée de tous les gens souffrant de déficience intellectuelle de Camberwell âgés de plus de 15 ans. Le taux de prévalence de la psychose affective bipolaire à ce moment précis dans le temps était de 15 pour 1000, le taux courant d'état dépressif étant de 20 pour 1000. Dans son étude effectuée à Colchester en 1938, Penrose a indiqué que les idées délirantes, les épisodes maniaques et la mélancolie étaient clairement présents chez les patients atteints de déficience intellectuelle légère. James et Snaith ont déclaré en 1979 que l'incidence des troubles affectifs chez des sujets souffrant de déficience intellectuelle était presque aussi élevée que parmi les sujets non déficients. J. Lund (1985) a examiné tous les cas de déficience intellectuelle admis dans les hôpitaux psychiatriques du Danemark entre le 1er janvier 1970 et le 31 décembre 1983 : 1 703 déficients intellectuels avaient été admis durant cette période et 7 p. 100 des 5 107 personnes hospitalisées dans ce groupe souffraient de psychose maniaco-dépressive.

La dépression est passée plus souvent inaperçue et a donc eu moins de chances d'être traitée. Lipman (1980) a établi que les antidépresseurs ne représentaient que 1 ou 2 p. 100 des médicaments consommés et que ceux-ci avaient peut-être été utilisés pour traiter l'énurésie et les troubles du sommeil plutôt qu'un comportement déviant. Lors de leur étude des anticonvulsivants et des neuroleptiques utilisés dans un centre pour déficients intellectuels en Ontario, Gowdey et coll. (1982) ont découvert que des antidépresseurs avaient été administrés à 2,4 p. 100 des bénéficiaires.

Dans une étude qu'ils ont effectuée en 1984 ("Survey of the Use of Psychoactive Drugs in the Community-Based Mentally Retarded in Southwestern Ontario"), Gowdey et Zarfas ont signalé que 3,2 p. 100 des sujets de leur étude (44 sur 1 389) étaient traités aux antidépresseurs. Si l'on songe au taux très élevé de dépression dans l'ensemble de la population admise dans les unités psychiatriques des hôpitaux généraux, on peut croire que ce trouble doit sûrement être beau-

coup plus fréquent chez les personnes atteintes d'une déficience intellectuelle que ne l'indiquent les rapports.

Ces personnes semblent également présenter un taux plus élevé de troubles anxieux. L'échantillon étudié par Penrose (1938) comprenait 10,3 p. 100 de sujets psychonévrotiques. Quatre p. cent des enfants étudiés par Corbett (1979) souffraient de troubles névrotiques. Parmi 324 malades hospitalisés atteints de déficience intellectuelle, Kraft (1959) a relevé pour sa part 33 p. 100 de cas de troubles de la personnalité accompagnés d'états anxieux. Richardson et coll. (1979) ont constaté que 26 p. 100 des enfants de leur étude souffraient de troubles névrotiques alors que 20 p. 100 présentaient des troubles de la conduite ou affichaient des comportements antisociaux. Dans l'article de Philips et Williams mentionné précédemment, 49 des 100 enfants étudiés étaient classés dans les catégories diagnostiques suivantes : troubles du caractère, troubles névrotiques, troubles du comportement et troubles réactionnels.

L'autisme infantile, qui fait partie des troubles globaux du développement dont sont victimes les jeunes enfants, atteint environ 45 enfants sur 10 000; le ratio hommes-femmes s'établit à 4 pour 1 (Ritvo et Freeman, 1977). Ce trouble est associé à un niveau élevé de déficience intellectuelle. Wolf et Goldberg (1986) ont constaté lors de leur suivi que 89 p. 100 des enfants qu'ils avaient d'abord examinés entre 1960 et 1973 au Children's Psychiatric Research Institute, London (Ontario) et qui répondaient aux critères diagnostiques de l'autisme infantile du DSM-III se classaient parmi les déficients intellectuels.

Le comportement de l'enfant autiste est souvent très différent de celui d'un enfant non autiste atteint de déficience intellectuelle. Cette différence de comportement persiste fréquemment à l'âge adulte. L'autiste peut ressembler quelque peu à un adulte schizophrène mais présente des retards marqués de développement, ou encore il peut être assimilé à un déficient intellectuel mais afficher par ailleurs un comportement bizarre et imprévisible.

RÉSUMÉ

Il est probable qu'en raison des perturbations qu'ils ont connues au cours de leur développement et de l'atteinte de leur système nerveux central, les personnes atteintes de déficience intellectuelle risquent davantage d'avoir de la difficulté à composer avec des situations difficiles. Elles risquent du moins autant sinon plus de souffrir de troubles affectifs ou comportementaux.

La perspective adoptée par l'observateur détermine si ces troubles sont signalés. Certains ont tendance à choisir des catégories très larges, très générales tandis que d'autres ont un point de vue plus restrictif ou se fondent sur des critères de classification très précis, tels ceux du DSM-III. Ces facteurs peuvent influer grandement sur les taux déclarés de troubles de comportement dans cette population.

Le trouble observé chez l'individu déficient peut être de même nature que celui dont souffrent ses congénères non déficients; mais sa détection peut dépendre grandement du niveau de fonctionnement du sujet et de la gravité de l'atteinte organique qui influe sur la façon dont les symptômes se manifestent. Il est très important que toutes les disciplines qui oeuvrent auprès des personnes souffrant d'une déficience intellectuelle détectent et traitent les troubles du comportement dans cette population parce qu'ils peuvent ainsi modifier considérablement la qualité de vie de celles-ci.

8. ANNEXE 2

TROUBLES DU LANGAGE ET DÉFICIENCE INTELLECTUELLE

L'un des principaux traits de comportement qui caractérise la majorité des personnes atteintes de déficience intellectuelle est la difficulté de communiquer. Ce problème peut être plus ou moins grave et englober de nombreux types de troubles de la parole et du langage. La majorité des premières publications sur le comportement verbal et linguistique de ces personnes cherchait à mettre en lumière les déficiences sur le plan de la performance, ainsi que les différences ou les problèmes sur le plan de la parole et du langage (Harrison, 1958; Piens, 1962; Smith, 1962; Jordan, 1967; pour n'en nommer que quelques-uns). Les diverses façons de définir le comportement linguistique dans les publications présentent déjà un premier problème. Dans certaines études, le comportement linguistique se définit entre autres par rapport à la longueur moyenne de la réponse ou au nombre de mots utilisés. Dans d'autres, il est déterminé par la richesse du vocabulaire ou les types de définitions (par exemple abstraites ou concrètes) données lors des tests de vocabulaire. La structure du langage, la phonologie, la morphologie et la syntaxe chez les gens atteints de déficience intellectuelle sont parmi les domaines qui ont été le moins étudiés : la plupart des premières recherches ont porté sur la phonologie.

ÉTUDES PHONOLOGIQUES

Les études portant sur les éléments phoniques du langage (Kolstoe, 1958; Kennedy, 1930; Meader, 1940; Shiefelbusch, 1963; Wolfensberger, Mein, O'Connor, 1963) montrent clairement que, dans l'ensemble, les personnes atteintes de déficience intellectuelle présentent des déficits dans ce domaine. Selon Spradlin (1963), il est difficile d'interpréter les résultats de ces études, car bon nombre des chercheurs ont utilisé des systèmes différents de classification des troubles de la parole, et les critères de classification n'étaient pas en général clairement définis. Un survol de la littérature a convaincu Spradlin du manque de rigueur de ces premières études, notamment en ce qui concerne les méthodes de mesure et la description des populations étudiées. On peut opérer malgré tout un certain nombre de généralisations, à savoir que : 1) entre 57 et 72 p. 100 des individus souffrant de déficience intellectuelle placés en établissement souffrent aussi de troubles de la parole; 2) un pourcentage égal ou supérieur (72 à 92 p. 100) des enfants atteints de déficience grave qui fréquentent des écoles de jour parrainés par les parents présentent des troubles de la parole; et 3) on observe ce type de trouble chez 8,26 p. 100 des enfants des classes pour élèves en difficulté dans les écoles publiques. Il est intéressant de noter que les problèmes d'articulation et de voix constituent la plus grande part des troubles de la parole observés chez les enfants déficients et non déficients.

ÉTUDES MORPHOLOGIQUES

En général, les études morphologiques révèlent que dans l'ensemble, les enfants atteints de déficience intellectuelle peuvent présenter un retard de développement. Newfield (1966) et Schlanger (1968) ont étudié l'acquisition de la morphologie anglaise dans un groupe d'enfants normaux et dans un groupe d'enfants atteints de déficience intellectuelle légère et constaté que si les enfants déficients semblaient aussi bien apprendre la morphologie que les enfants normaux, ils le faisaient à un rythme plus lent. Lovell et Bradbury (1967), McLean et Spradlin (1967), Bateman et Wetterall (1965), de même que bon nombre des premiers chercheurs, sont d'accord avec cette observation.

ÉTUDES SYNTAXIQUES

Un certain nombre de chercheurs se sont penchés sur les diverses méthodes d'évaluation de la structure ou de la syntaxe du langage oral des personnes atteintes de déficience intellectuelle. Après avoir mesuré la correction grammaticale, la complexité des phrases et le nombre moyen de mots utilisés, ils ont constaté que les sujets déficients accusaient toujours un retard par rapport aux sujets normaux (Lyle, 1961; Carlson et Carlson, 1945). En outre, les sujets placés en établissement réussissaient beaucoup moins bien

que les autres sujets déficients présentant des caractéristiques comparables (Sievers et Essa, 1961).

ÉTUDES SÉMANTIQUES (VOCABULAIRE ET SIGNIFICATION DES MOTS)

Les nombreuses études portant sur la signification des mots montrent que les personnes atteintes de déficience intellectuelle utilisent peut-être plus rarement des termes abstraits que les personnes normales et qu'elles ont plus de problèmes à passer volontairement d'un aspect d'une situation à un autre (Bijou et Werner, 1944; Papania, 1954; Spreen, 1965). Il est intéressant de noter que dans les études où l'on compare les enfants déficients atteints de lésion cérébrale (Bijou et Werner, 1944) avec des enfants du même âge mental ne présentant aucune lésion cérébrale, le groupe atteint de lésion cérébrale fonctionnait mieux sur le plan qualitatif. Le plus souvent, cependant, la qualité du langage oral est liée à l'âge mental (Mein, 1962).

COMPÉTENCE LINGUISTIQUE ET CAUSES DE LA DÉFICIENCE

La déficience intellectuelle est un type de trouble du comportement qui peut résulter d'un vaste éventail d'affections, notamment d'une maladie infectieuse, de syndromes prénatals et postnatals, de troubles héréditaires, d'anomalies congénitales, d'une atteinte physiologique, d'erreurs innées du métabolisme et de divers troubles neurologiques. Miller, Chapman et Mackenzie (1981) soutiennent qu'étant donné l'hétérogénéité de la population en cause (Ellis, 1979; Zigler, 1969), il est très peu probable qu'il existe un modèle systématique unique de développement cognitif et linguistique. En fait, Rohr et Burr (1978) ont découvert des différences dans le mode de développement psycholinguistique des enfants ayant un QI de 30 à 60 selon l'origine de la déficience. Cromer (1981) a même indiqué que les différents syndromes donnaient lieu à divers modes d'acquisition du langage et que ceux-ci influaient différemment sur la fréquence et l'ordre des caractéristiques du langage compris et produit. Miller (1981) a analysé des données cliniques descriptives se rapportant à un groupe de 42 enfants dont le fonctionnement cognitif variait entre 7 mois et 7 ans, afin de déterminer le degré d'homogénéité sur le plan de la performance linguistique. Il a évalué la compréhension du langage, le vocabulaire, la production de la parole, la syntaxe, le développement cognitif sur le plan non verbal, la commande motrice du discours et l'acuité auditive pour chaque sujet. Après avoir analysé les données recueillies, il en est arrivé aux conclusions suivantes :

1) Les enfants déficients intellectuels forment un groupe hétérogène sur le plan des compétences linguistiques. On peut distinguer au moins trois principaux modèles de performance linguistique en fonction de la performance cognitive : retard dans la production du langage uniquement, retard dans la compréhension et la production du langage, et niveau de compréhension et de production du langage équivalent au niveau de développement cognitif. Ces trois modèles se retrouvaient à tous les niveaux de développement cognitif allant des derniers stades sensorimoteurs aux derniers stades préopératoires.

2) Du fait qu'il existe trois modèles différents de retard, on ne peut établir un processus unique d'acquisition du langage chez les enfants déficients. Ce n'est que dans le troisième modèle, où la performance linguistique et cognitive s'équivalent, qu'on peut parler de retard général dans tous les domaines.

3) Il y a lieu de réexaminer les méthodes de formation des cohortes de sujets déficients dans les recherches sur le langage. Si l'on ne prend pas soin d'établir des liens entre les caractéristiques pertinentes des sujets sur les plans du développement cognitif non verbal, de la compréhension et de la production, les rapports sur les groupes de déficients n'apporteront aucune information.

4) Lors de l'élaboration de modèles descriptifs ou causatifs, on devra étudier séparément la compréhension et la production du langage et réexaminer le modèle général.

INTERVENTION SUR LE PLAN LINGUISTIQUE

En général, les changements dans les théories et les recherches en psycholinguistique s'accompagnent de plusieurs changements dans les méthodes d'intervention. Il n'en demeure pas moins que malgré l'existence de lignes directrices théoriques et cliniques, les applications pratiques se font attendre dans de nombreux domaines. C'est dans la sélection du type de système de communication enseigné que la pratique rejoint le plus les nouvelles théories. Dans le cas des sujets dont la déficience est plus grave, plus de 80 p. 100 des études récentes prônaient l'utilisation d'un système de communication non verbal plutôt que de mettre exclusivement l'accent sur la langue parlée, ce qui montre que les cliniciens n'assimilent plus le langage à la parole. Des études très révélatrices (Snow, Midkiff-Borunda, Small et Proctor, 1984) tenaient généralement compte de 1) l'importance des préalables cognitifs, moteurs et sociaux de la communication et du langage 2) la nécessité d'utiliser ou de recréer lors des interventions des situations semblables à celles où doit se dérouler la communication et 3) la priorité à accorder au développement des aptitudes à la communication plutôt qu'à l'apprentissage de comportements linguistiques distincts qui ne répondent pas aux objectifs, aux attentes et aux besoins du sujet.

9. BIBLIOGRAPHIE

Abramowicz, H.K., & Richardson, S.A. (1975). Epidemiology of severe mental retardation in children: community studies. *American Journal of Mental Deficiency, 80,* 18-39.

American Psychiatric Association. (1980). *Diagnostic and statistical manual of mental disorders* (3rd ed.). Washington: Author.

d'Anthenaise, M., et Salbreux, R. (1979). Prévalence de la déficience mentale profonde chez l'enfant. *Neuropsychiatrie de l'Enfance, 27,* 45-58.

Baird, P.A. (1987). Measuring birth defects and handicapping disorders in the population: The British Columbia Health Surveillance Registry. *Canadian Medical Association Journal, 136,* 109-111.

Baird, P.A. & Sadnovick, A.D. (1987). Life Expectancy in Down's Syndrome. *Journal of Pediatrics* (In publication).

Baird, P.A., & Sadnovick, A.D. (1985). Mental retardation in over half a million consecutive livebirths - an epidemiological study. *American Journal of Mental Deficiency, 89,* 331-337.

Banham, K.M. (1963). *Quick screening scales of mental development.* Chicago: Psychometric Affiliates.

Barnett, W.S. (1986). Definition and classification of mental retardation: A reply to Zigler, Balla and Hodapp. *American Journal of Mental Retardation, 91,* 111-116.

Baroff, G.S. (1982). Predicting the prevalence of mental retardation in individual catchment areas. *Mental Retardation, 20,* 133-135.

Bateman, B., & Weatherall, J. (1965). Psycholinguistic aspects of mental retardation. *Mental Retardation, 3,* 8-13.

Bijou, S.W., & Warner, H. (1944). Vocabulary analysis of mentally deficient children. *American Journal of Mental Deficiency, 48,* 463-466.

Carlson, T., & Carlson, L.E. (1945). Errors in oral language of mentally defective adolescents and normal elementary school children. *Journal of Genetic Psychology, 66,* 183-200.

Clarke, A.D.B., & Clarke, A.M. (1977). Prospects for prevention and amelioration of mental retardation: a guest editorial. *American Journal of Mental Deficiency, 81,* 523-533.

Classification internationale des maladies. (1978) . Manuel de la classification statistique internationale des maladies, traumatismes et causes de décès (9e édition). Genève : Organisation mondiale de la Santé

Corbett, J.A., et al. (1979). Psychiatric Morbidity and Mental Retardation. In F.E. James & R.P. Snaith (Eds.), *Psychiatric Illness and Mental Handicap* (pp. 11-25). London: Gaskell Press.

Costeff, H., Cohen, B.E., & Weller, L.E. (1983a). Biological factors in mild mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology, 25,* 580-587.

Costeff, H., Cohen, B.E., & Weller, L. (1983b). Relative importance of genetic and non-genetic etiologies in idiopathic mental retardation: estimates based on analysis of medical histories. *Annals of Human Genetics, 47,* 83-93.

Costeff, H., Cohen, B.E., Weller, L., & Kleckner, H. (1981). Pathogenic factors in idiopathic mental retardation. *Developmental Medicine and Child Neurology, 23,* 484-493.

Cromer, R. (1981). Reconceptualizing language acquisition and cognitive development. In R.L. Schiefelbush and D.D. Brickler (Eds.), *Early Language: Acquisition and Intervention.* Baltimore: University Park Press.

Darragh, P.M. (1982). The prevalence and prevention of severe mental handicap in Northern Ireland. *Irish Medical Journal, 75,* 16-19.

Dewar, J.G. (1948). Intelligence and emotional stability. *American Journal of Psychiatry, 104,* 548-554.

Dingman, H.F., & Tarjan, G. (1960). Mental retardation and the normal distribution curve. *American Journal of Mental Deficiency, 64,* 991-994.

Einfeld, S.L. (1984). Clinical assessment of 4,500 developmentally delayed individuals. *Journal of Mental Deficiency Research, 28,* 129-142.

Ellis, N.R. (1979). *Handbook of mental deficiency: Psychological Theory and Research* (2nd ed.) Hillsdale, N.J.: Erlbaum.

Elwood, J.H., & Darragh, P.M. (1981). Severe mental handicap in Northern Ireland. *Journal of Mental Deficiency Research, 25,* 147-155.

Fishbach, M., & Hull, J.T. (1982). La déficience mentale au Manitoba. *Santé mentale au Canada,* 30(1), 16-19.

Fotheringham, J. (1970). L'Arriération mentale, le milieu familial et les établissements de soins. *Santé mentale au Canada, 18,* 15-18.

Fryers, T., & MacKay, R.I. (1979). The epidemiology of severe mental handicap. *Early Human Development, 3,* 277-294.

Gillberg, C., Svenson, B., Carlstrom, G., Waldenstrom, E., & Rasmussen, P. (1983). Mental retardation in Swedish urban children: some epidemiological considerations. *Applied Research in Mental Retardation, 4,* 207-218.

Gillerot, Y., & Koulischer, L. (1984). Preventing mild mental impairment. *The Lancet,* 569.

Gould, J. (1976). Language development and non-verbal skills in severely mentally retarded children: an epidemiological study. *Journal of Mental Deficiency Research, 20,* 129-146.

Gowdey, C., Coleman, L., & Crawford, E. (1982, August). Survey of anticonvulsant and neuroleptic drug use in a mental retardation centre. *Proceedings of the International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.* Toronto.

Gowdey, C. & Zarfas, D.E. (in press). Audit of psychoactive drug prescriptions in group homes. *Mental Retardation,* (accepted for publication).

Grossman, H.J. (Ed.). (1973). *Manual on terminology and classification in mental retardation* (6th rev. ed.). Washington: American Association on Mental Deficiency.

Gustavson, K.H., Hagberg, B., Hagberg, G., & Sars, K. (1977a). Severe mental retardation in a Swedish county. I. Epidemiology, gestational age, birth weight and associated CNS handicap in children born 1959-70. *Acta Paediatrica Scandia, 66,* 373-379.

Gustavson, K.H., Hagberg, B., Hagberg, G., & Sars, K. (1977b). Severe mental retardation in a Swedish county. II. Etiological and pathogenic aspects of children born 1959-70. *Neuropaediatrie, 8*(3), 293-304.

Gustavson, K.H., Holmgren, G., Jonsell, R., & Son Blomquist, H.K. (1977). Severe mental retardation in children in a northern Swedish county. *Journal of Mental Deficiency Research, 21*, 161-181.

Hagberg, B., Hagberg, G., Lewerth, A., & Lindberg, U. (1981a). Mild mental retardation in Swedish school children. I. Prevalence. *Acta Paediatrica Scandia, 70*, 441-444.

Hagberg, B., Hagberg, G., Lewerth, A., & Lindberg, U. (1981b). Mild mental retardation in Swedish school children. II. Etiologic and pathogenic aspects. *Acta Paediatrica Scandia, 70*, 445-452.

Hagberg, B., & Kyllerman, M. (1983). Epidemiology of mental retardation: a Swedish survey. *Brain Development, 5*, 441-449.

Harrison, S.A. (1958). A review of the research in speech and language development of the mentally retarded child. *American Journal of Mental Deficiency, 63*, 236-240.

Heber, R. (1961). A manual on terminology and classification in mental retardation. *American Journal of Mental Deficiency*, (Monogr. Suppl.).

Herbst, D.S., & Baird, P.A. (1983). Nonspecific mental retardation in British Columbia as ascertained through a registry. *American Journal of Mental Deficiency, 87*, 506-513.

Herbst, D.S., & Miller, J.R. (1980). Nonspecific X-linked mental retardation II: The frequency in British Columbia. *American Journal of Medical Genetics, 7*, 461-469.

Hunter, A.G., Evans, J.A., Thompson, D.R., & Ramsay, S. (1980). A study of institutionalized mentally retarded patients in Manitoba I: Classification and preventability. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 22(2), 145-163.

Hurd, H.M. (1888). Imbecility with insanity. *American Journal of Insanity, 45*, 261-269.

Jacobson, J.W., & Janicki, M.P. (1983). Observed prevalence of multiple developmental disabilities. *Mental Retardation, 3*, 87-94.

Jaffe, M., Borochowitz, Z., & Dar, H. (1984). Diagnostic approach to the etiology of mental retardation. *Israel Journal of Medical Sciences, 20*, 136-140.

James, F.E., & Snaith, R.P. (1979) *Psychiatric Illness and Mental Handicap*. London: Gaskell Press.

Jordan, T.E. (1967). Language and mental retardation: a review of the literature. In R. Schiefelbusch, R. Copeland and J. Smith (Eds.), *Language and Mental Retardation*. New York: Holt, Rinehart and Winston.

Kennedy, L. (1930). *Studies in the speech of the feebleminded*. Thèse de doctorat, University of Wisconsin.

Kolstoe, O.P. (1958). Language training of low-grade Mongoloid children. *American Journal of Mental Deficiency, 63*, 236-240.

Kraft, C. (1959). Mental disorder in the defective: A psychiatric survey among inpatients. *American Journal of Mental Deficiency, 63*, 829-834.

Lindsey, M.P., & Russell, C.M. (1981). Mental handicap in the county of Cornwall: prevalence and the use of services. *Journal of Mental Deficiency Research, 25*, 77-87.

Lipman, R.S. (1980). Psychotropic drugs and the mentally retarded: What we know and what we need to know. In R. Young and J. Kroll (Eds.), *Proceedings of Symposium on the Use of Medication in Controlling the Behaviour of the Mentally Retarded.*

Lovell, K., & Bradbury, B. (1967). The learning of English morphology in educationally subnormal special school children. *American Journal of Mental Deficiency, 71,* 609-615.

Lund, J. (1985). Mentally retarded admitted to psychiatric hospitals in Denmark. *Acta Psychiatrica Scandia, 72,* 202-205.

Lundy, L.A. (1983). How many developmentally handicapped citizens does Ontario have? Communication présentée lors de la conférence annuelle de l'Ontario Association for the Mentally Retarded, Ottawa.

Lyle, J.G. (1961). Comparison of the language of normal and imbecile children. *Journal of Mental Deficiency Research, 5,* 40-50.

MacMillan, D.L. (1977). *Mental retardation in school and society.* Boston: Little, Brown.

McCreary, B. (1979). Psychiatric consultations in a mental deficiency institution. *Proceedings of the International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.* Israel.

McDonald, A.D. (1973). Severely retarded children in Quebec: prevalence, causes and care. *American Journal of Mental Deficiency, 78,* 205-215.

McLean, J.E., & Spradlin, J.E. (1967). *Linguistics and Retardation.* Parsons, Kansas: Bureau of Child Research.

McQueen, P.C., Spence, M.W., Garner, J.B. Pereira, L., & Winsor, E.J. (1987a) Prevalence of major mental retardation and associated disabilities in the Canadian Maritime Provinces. *American Journal of Mental Deficiency, 91,* 460-466.

McQueen, P.C., Spence, M.W., Winsor, E.J., Garner, J.B., & Pereira, L. (1987b) Causal origins of major mental handicap in the Canadian Maritime Provinces. *Developmental Medicine and Child Neurology, 28,* 697-707.

Meader, M.H. (1940). The effect of disturbance in the developmental processes upon the emergent specificity of function. *Journal of Speech Disorders, 5,* 211-220.

Mein, R. (1962). Use of the Peabody Picture Vocabulary Test with severely subnormal patients. *American Journal of Mental Deficiency, 62,* 269-273.

Menolascino, J.F., & McCann, B.M. (Eds.). (1983). *Mental health and mental retardation: Bridging the gap.* Pro Ed.

Miller, J.F. (1981). *Assessing Language Production in Children: Experimental Procedures.* Baltimore: University Park Press.

Miller, J.F., Chapman, R.S., & MacKenzie, H. (août 1981). Individual differences in the language acquisition of mentally retarded children. Communication présentée lors du Second International Congress for the Study of Child Language. University of British Columbia, Vancouver, B.C., Canada.

Newfield, M.U. (1966). *A Study of the Acquisition of English Morphology by Normal and EMR Children.* Thèse de maîtrise, Ohio State University.

Papania, N. (1954). A qualitative analysis of vocabulary responses of institutionalized mentally retarded children. *Journal of Clinical Psychology, 10,* 361-365.

Penrose, L.S. (1966). The contribution of mental deficiency research to psychiatry. *British Journal of Psychiatry, 112,* 747-755.

Penrose, L.S. (1938). *A clinical and genetic study of mental defect Colchester Survey* (Report No. 229). Special Report Series of Medical Research Council. H.M.S.O.

Philips, I., & Williams, N. (1985). Psychopathology and mental retardation: A study of 100 mentally retarded children: I. Psychopathology. *American Journal of Psychiatry, 132.* 1265-1271.

Piens, M. (1962). Mental Retardation: A selected bibliography on speech, hearing and language problems. *American Speech and Hearing Association,* 4, 38-41.

Primrose, D.A. (1971). A survey of 502 consecutive admissions to a subnormality hospital from 1 January 1969 to 31 December 1970. *Mental Handicap, 17,* 25-28.

Reid, A.H. (1982). *The psychiatry of mental handicap.* Blackwell Scientific Publication.

Reiss, S., Levitan, W., & Szysko, J. (1981). Emotional disturbance and mental retardation: Diagnostic overshadowing. *American Journal of Mental Deficiency, 186,* 567-574.

Richardson, S.A., Katz, M., Koller, B., McLaren, L., & Rubenstein, B. (1979). Some characteristics of a population of mentally retarded young adults in a British city: A basis for estimating some service needs. *Journal of Mental Deficiency Research, 23,* 275-288.

Richardson, S.A., Koller, H., Katz, M., & McLaren, J. (1984). Career paths through mental retardation services: an epidemiological perspective. *Applied Research in Mental Retardation, 5,* 53-67.

Ritvo, E.R. & Freeman, B.J. (1977). National Society for Autistic Children definition of the syndrome of autism. *Journal of Paediatric Psychology, 2,* 146.

Rohr, A., & Burr, D. (1978). Etiological differences in patterns of psycholinguistic development of children of I.Q. 30-60. *American Journal of Mental Deficiency, 82,* 549-553.

Rutter, M., Graham, P., & Yule, W. (Eds.). (1970). *A neuropsychiatric study in childhood (Isle of Wight Studies)* (pp. 165-174). London: Heineman Medical Publications.

Sackett, D.L. (1979). Bias in analytic research. *Journal of Chronic Disease, 32,* 51-63.

Schiefelbusch, R.L. (Ed.) (1963). Language studies in mentally retarded children. *Journal of Speech and Hearing Disorders, Monograph Supplement No. 10.*

Schlanger, B.B. (1968). The acquisition of English morphology by normals and educable mentally retarded children. *Journal of Speech and Hearing Research, 11,* 693-706.

Sievers, D. and Essa, S.H. (1961). Language development in institutionalized and community retarded children. *American Journal of Mental Deficiency, 66,* 413-420.

Singer, B.D., & Osborn, R.W. (1970). Social class and sex differences in admission patterns of the mentally retarded. *American Journal of Mental Deficiency, 75,* 160-162.

Smith, J.O. (1962). Speech and language of the retarded. *Training Bulletin, 58,* 111-123.

Snow, C., Midkiff-Borunda, S., Small, A., & Proctor, A. (1984). Therapy as social interaction: analyzing the contexts for language remediation. *Topics in Language Disorders, 4,* 72-85.

Son Blomquist, H.K., Gustavson, K.H., & Holmgren, G. (1981). Mild mental retardation in children in a northern Swedish county. *Journal of Mental Deficiency Research, 25,* 169-186.

Spradlin, J.E. (1963). Language and communication of mental defectives. In: N.R. Ellis (ed.), *Handbook of Mental Deficiency.* New York: McGraw-Hill.

Spreen, O. (1965). Language functions in mental retardation: A review. *American Journal of Mental Deficiency, 69,* 482-494.

Way, M. (1982, August). Affective symptoms in severely retarded children. *Proceedings of the International Association for the Scientific Study of Mental Deficiency.* Toronto.

Weaver, T.R. (1946). The incidence of maladjustment among mental defectives in military environment. *American Journal of Mental Deficiency, 51,* 238-246.

Werry, J.S., & Quay, H.D. (1971). The prevalence of behaviour symptoms in younger elementary school children. *American Journal of Orthopsychiatry, 41,* 136-143.

Willard, D., Gandhour, R., Ebtinger, B., & Messer, J. (1982). Etiology and prevention of severe mental handicaps. *Archives Françaises Pédiatrie, 39,* 471-475.

Wing, L. (1981). Sex ratios in early childhood autism and related conditions. *Psychiatry Research, 5,* 129-137.

Wolf, L. & Goldberg, B. (1986). Autistic children grow up: An eight to twenty-four year follow-up study. *Canadian Journal of Psychiatry, 31,* 550-556.

Wolfensberger, W., Mein, R., & O'Connor, N.A. (1963). A study of the oral vocabularies of severely subnormal patients: core vocabulary, verbosity and repetitiousness. *Journal of Mental Deficiency Research, 7,* 38-45.

Zigler, E. (1969). Developmental versus difference theories of mental retardation and the problems of motivation. *American Journal of Mental Deficiency, 73,* 536-556.

Zigler, E., Balla, D, and Hodapp, R. (1985). On the definition and classification of mental retardation. *American Journal of Mental Deficiency, 89,* 215-230.